



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2016

Thèse N° : 34

Les encéphalocèles antérieures: expérience du service de neurochirurgie CHU Mohammed VI Marrakech.

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 23 /03 /2016

PAR

Mr. Badre ABDELAOUI

Né le 07 Juillet 1991 à Béni-Mellal

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Enfant – Encéphalocèle – Antérieure – Imagerie – Chirurgie

JURY

M. S. AIT BENALI
Professeur de Neurochirurgie

PRÉSIDENT

M. H. GHANNANE
Professeur de Neurochirurgie

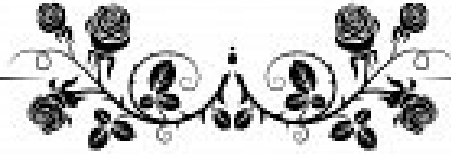
RAPPORTEUR

M. K. ANIBA
Professeur agrégé de Neurochirurgie

M. M. BOURROUS
Professeur agrégé de Pédiatrie

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



إِقْرَأْ بِاسْمِ رَبِّكَ الَّذِي خَلَقَ ۝ خَلَقَ الْإِنْسَانَ
مِنْ عَلَقٍ ۝ إِقْرَأْ وَرَبُّكَ الْأَكْرَمُ ۝ الَّذِي
عَلَّمَ بِالْقَلَمِ ۝ عَلَّمَ الْإِنْسَانَ مَا لَمْ يَعْلَمْ ۝
صدق الله العظيم



Serment d'hypocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

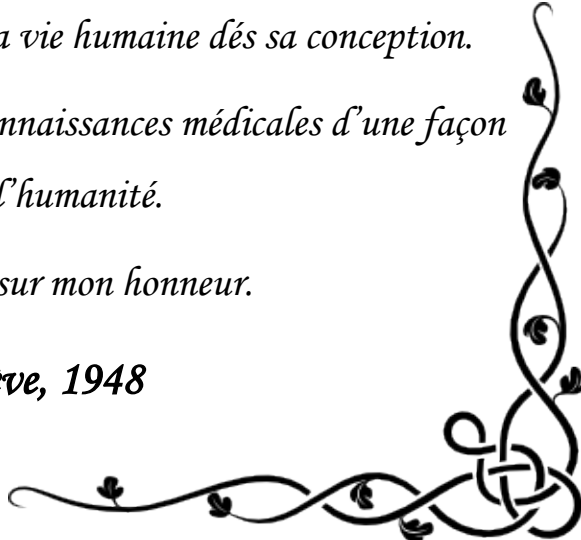
Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948



*LISTE DES
PROFESSEURS*

UNIVERSITE CADI AYYAD

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

MARRAKECH

Doyens Honoraires

: Pr Badie Azzaman MEHADJI

: Pr Abdalheq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen

: Pr Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la Coopération

: Pr.Ag. Mohamed AMINE

Vice doyen aux Affaires Pédagogique

: Pr. EL FEZZAZI Redouane

Secrétaire Générale

: Mr Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie-obstétrique	FINECH Benasser	Chirurgie - générale
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KISSANI Najib	Neurologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMAL Said	Dermatologie	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie-obstétrique B	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie - générale
ASRI Fatima	Psychiatrie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie - clinique
BENELKHAIAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie - générale	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-Vasculaire	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie A	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
CHABAA Laila	Biochimie	NAJEB Youssef	Traumato- orthopédie

CHELLAK Saliha	Biochimie- chimie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie
DAHAMI Zakaria	Urologie	SAIDI Halim	Traumato- orthopédie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie- réanimation
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	SARF Ismail	Urologie
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	SBIHI Mohamed	Pédiatrie B
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie- obstétrique A/B
ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique	YOUNOUS Said	Anesthésie- réanimation
FIKRY Tarik	Traumato- orthopédie A		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato- orthopédie B	EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie- réanimation	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chir maxillo faciale	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique A
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	FOURAIJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
ADALI Imane	Psychiatrie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
ADMOU Brahim	Immunologie	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique A	HAROU Karam	Gynécologie- obstétrique B
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie- obstétrique A	JALAL Hicham	Radiologie
AIT ESSI Fouad	Traumato- orthopédie B	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique B
ALAOUI Mustapha	Chirurgie- vasculaire périphérique	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie

AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	KOULALI IDRISSEI Khalid	Traumato- orthopédie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie - Virologie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
BAHA ALI Tarik	Ophtalmologie	LAKMICHI Mohamed Amine	Urologie
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie- obstétrique A	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BELKHOU Ahlam	Rhumatologie	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie A
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie B	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BENJILALI Laila	Médecine interne	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie - réanimation
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo- phtisiologie	MOUFID Kamal	Urologie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique B	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOUKHIRA Abderrahman	Toxicologie	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BOURRAHOUE Aicha	Pédiatrie B	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
BOURROUS Monir	Pédiatrie A	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	OUALI IDRISSEI Mariem	Radiologie
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie A	QACIF Hassan	Médecine interne
CHAFIK Aziz	Chirurgie thoracique	QAMOUSS Youssef	Anesthésie- réanimation
CHERIF IDRISSEI EL GANOUNI Najat	Radiologie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	RADA Nouredine	Pédiatrie A
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie A	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie

EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	SORAA Nabila	Microbiologie - virologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL BARNI Rachid	Chirurgie- générale	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie - virologie
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale		

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	FAKHRI Anass	Histologie- embyologie cytogénétique
ADALI Nawal	Neurologie	FADIL Naima	Chimie de Coordination Bioorganique
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	GHAZI Miriame	Rhumatologie
AISSAOUI Younes	Anesthésie - réanimation	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie - Embryologie - Cytogénétique
AIT BATAHAR Salma	Pneumo- phtisiologie	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ALJ Soumaya	Radiologie	KADDOURI Said	Médecine interne
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
ATMANE El Mehdi	Radiologie	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale

BELBACHIR Anass	Anatomie– pathologique	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MARGAD Omar	Traumatologie – orthopédie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie – Réanimation	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto–Rhino – Laryngologie
BENHADDOU Rajaa	Ophtalmologie	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BENLAI Abdeslam	Psychiatrie	NADOUR Karim	Oto–Rhino – Laryngologie
CHRAA Mohamed	Physiologie	OUBAHA Sofia	Physiologie
DAROUASSI Youssef	Oto–Rhino – Laryngologie	OUERIAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
DIFFAA Azeddine	Gastro- entérologie	SAJIAI Hafsa	Pneumo- phtisiologie
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	SERGHINI Issam	Anesthésie – Réanimation
EL HARRECH Youness	Urologie	SERHANE Hind	Pneumo- phtisiologie
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	ZARROUKI Youssef	Anesthésie – Réanimation
EL MEZOUARI El Moustafa	Parasitologie Mycologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie Thoracique

DEDICACES

Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut.....

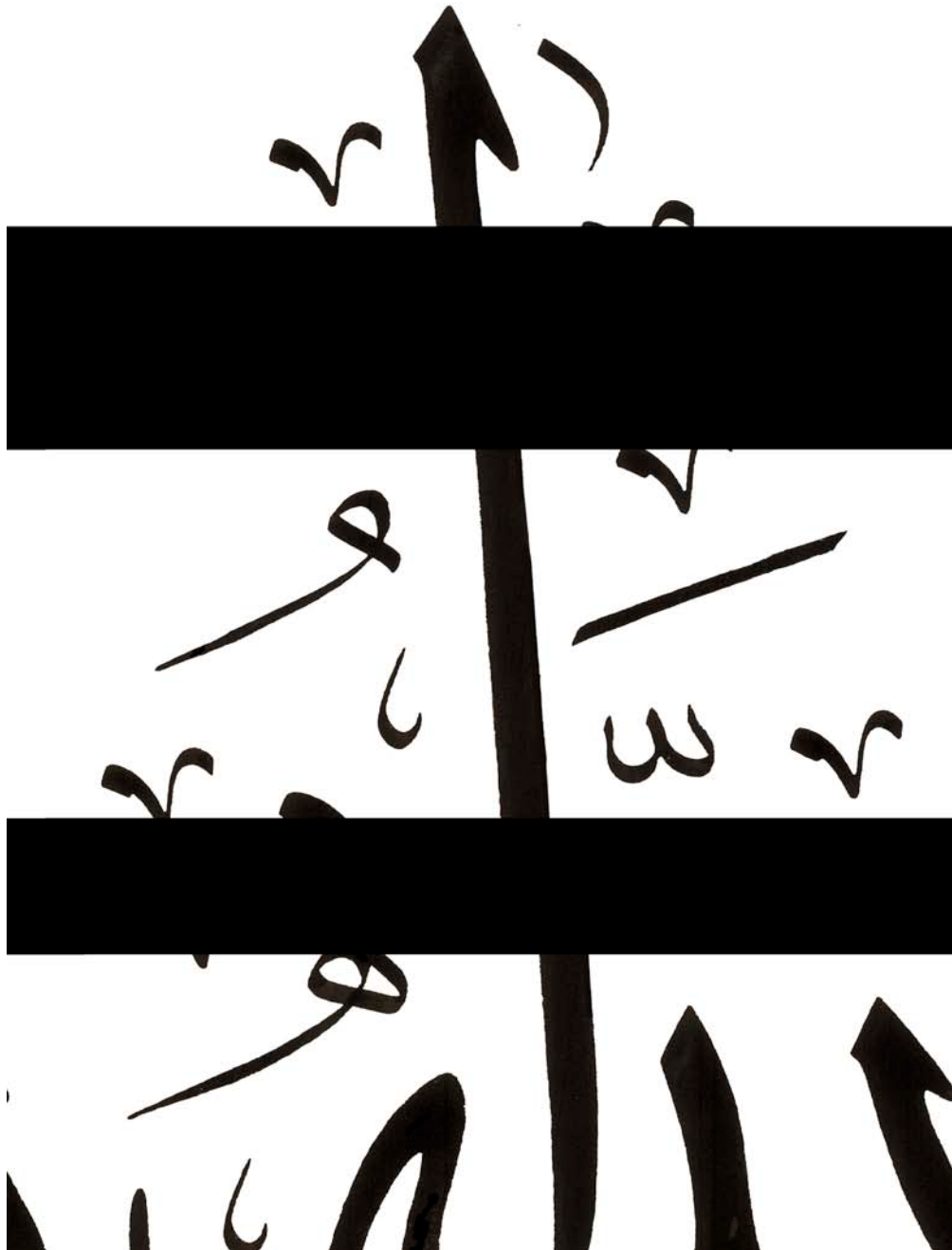
Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude,

L'amour, le respect, la reconnaissance.

Aussi, c'est tout simplement que :



Je dédie cette thèse à ...



A Allah

*Créateur de la terre et des cieux, Tu as voulu
et Tu as permis que ce jour arrive. Par Ta miséricorde,
Ta bonté et Ta grâce Tu m'as assisté tout au long de ma vie.
Je te prie d'accepter ce modeste travail en témoignage
de ma reconnaissance et de ma foi.*

A mes très chers parents,

Aucun mot ne saurait exprimer ma profonde gratitude et ma sincère reconnaissance envers les deux personnes les plus chères à mon cœur ! Si mes expressions pourraient avoir quelque pouvoir, j'en serais profondément heureux. Je vous dois ce que je suis. Vos prières et vos sacrifices m'ont comblé tout au long de mon existence. Puisse Dieu tout puissant vous procurer santé, bonheur et prospérité.

A mon cher frère Amine

Tu m'as soutenu et comblé tout au long de mon parcours. Que ce travail soit témoignage de mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux. Puisse Dieu te procurer bonheur et prospérité.

A la mémoire de mon grand-père maternel

Puisse ton âme repose en paix. Que Dieu, le tout puissant, te couvre de Sa Sainte miséricorde et t'accueille dans son éternel paradis.

A mes grands-parents

A tous mes oncles et tantes

Ce travail est aussi le fruit de vos encouragements et de vos bénédictions. Soyez assurés de ma profonde gratitude.

A toute la famille

Vous m'avez soutenu et comblé tout au long de mon parcours. Que ce travail soit témoignage de mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux. Puisse dieu vous procurer bonheur et prospérité

A mes très chers amis (es) :

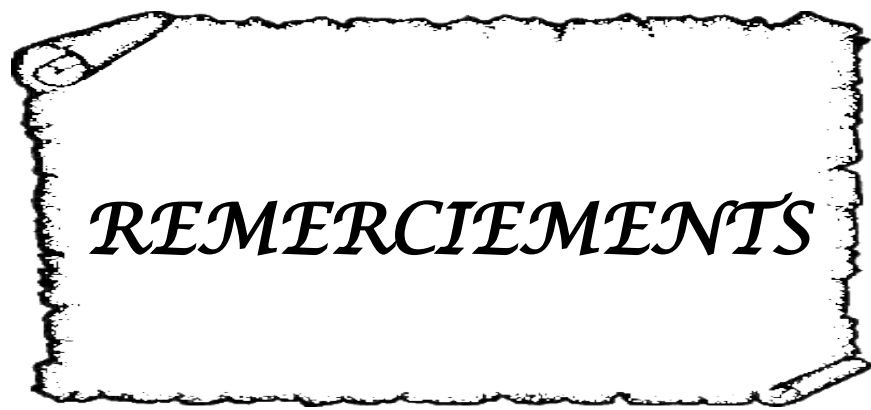
Nous avons partagés tellement de moments ensemble, Je ne saurais trouver une expression témoignant de ma reconnaissance et des sentiments de fraternité que je vous porte. Je vous dédie ce travail en témoignage de notre amitié que j'espère durera toute la vie

A tous mes collègues

A tous les moments qu'on a passé ensemble, à tous nos souvenirs ! Je vous souhaite à tous longue vie pleine de bonheur et de prospérité. Je vous dédie ce travail en témoignage de ma reconnaissance et de mon respect.

Merci pour tous les moments formidables qu'on a partagés.

A ceux et celles qui ont un jour contribué à notre éducation, à ceux que j'aurais involontairement omis de citer, ce n'est qu'un oubli. Merci d'accepter mes excuses et ce modeste travail que je vous dédie avec toute mon affection.



*À notre maître et président de thèse, Pr. SAID AIT BENALI,
Professeur de neurochirurgie, Chef de service de neurochirurgie, CHU
Mohammed VI,*

*Vous nous faites un grand honneur en acceptant aimablement la
présidence de notre jury. Vos qualités professionnelles ainsi que votre
bienveillance et votre simplicité nous servent d'exemple. Veuillez
accepter dans ce travail l'expression du grand respect que nous vous
témoignons.*

*À notre maître et rapporteur de thèse, Pr. HOUSSINE GHANNANE,
Professeur de neurochirurgie CHU Mohammed VI,*

*Vous nous avez fait un grand honneur en acceptant de nous confier ce
travail. Nous sommes très touchés par votre disponibilité et par le
réconfort que vous nous avez apporté lors de l'élaboration de ce travail.
Vos qualités professionnelles et humaines nous servent d'exemple. Veuillez
trouver ici, Professeur, l'expression de notre profonde gratitude.*

*À notre maître et juge, Pr. KHALID ANIBA,
Professeur agrégé de neurochirurgie, CHU Mohammed VI,
Vous nous avez fait l'honneur de faire partie de notre jury. Nous avons
pu apprécier l'étendue de vos connaissances et vos grandes qualités
humaines. Veuillez accepter, Professeur, nos sincères remerciements et
notre profond respect.*

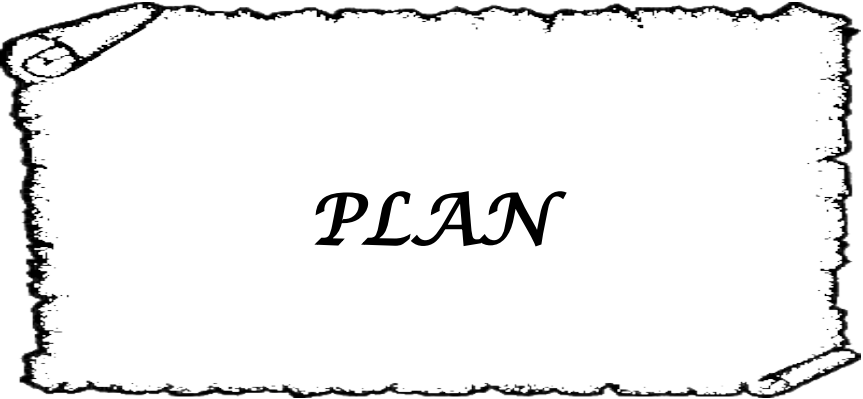
*À notre maître et juge, Pr. MOUNIR BOURROUS,
Professeur agrégé de pédiatrie, CHU Mohammed VI,
Aucune expression ne saurait témoigner de notre gratitude et de la
profonde estime que nous portons à votre personne. Veuillez accepter,
Professeur, l'expression de nos remerciements les plus distingués.*

*A toute personne qui de près ou de loin a contribué à la réalisation de ce
travail.*

ABBREVIATIONS

Liste des abréviations

ACHE	: acétylcholinestérase
AFP	: alpha foetoprotéine
AFPSM	: alpha foetoprotéine sérique maternelle
AFTN	: anomalies de fermeture du tube neural
DFTN	: défaut de fermeture du tube neural
DVP	: dérivation ventriculo-péritonéale
ERG	: électrorétinogramme
FO	: fond d'œil
IRM	: imagerie par résonance magnétique
LCR	: liquide céphalo-rachidien
PEV	: potentiels évoqués visuels
RA	: réflexes archaïques
RCIU	: retard de croissance intra-utérin
SA	: semaine d'aménorrhée
SB	: spina bifida
SNC	: système nerveux central
TDM	: tomodensitométrie



PLAN

INTRODUCTION	1
MALADES & MÉTHODES	4
I. Patients	5
1. Critères d'inclusion	5
2. Critères d'exclusion	5
II. Méthode	5
III. But de l'étude	5
RÉSULTATS	7
I. Résultats épidémiologiques	8
1. La fréquence	8
2. L'âge	8
3. Le sexe	9
4. Répartition géographique	10
5. La consanguinité	11
6. Le niveau socio-économique	12
7. Le suivi de la grossesse et le diagnostic anténatal	13
8. Les antécédents maternels	13
9. L'âge de découverte de la pathologie	15
10. L'âge d'hospitalisation	15
II. Résultats cliniques	16
1. Localisation de la malformation	16
2. Aspect de la masse	18
3. Malformations associées	18
4. Troubles neurologiques	18
5. Signes ophtalmologiques	18
6. Signes ORL	18
III. Résultats paracliniques	19
1. Tomodensitométrie cérébrale	19
2. Imagerie par résonance magnétique encéphalique	19
3. Bilan paraclinique malformatif	19
IV. Prise en charge chirurgicale	19
1. Prise en charge d'encéphalocèles	19
2. Prise en charge des malformations associées	20
V. Evolution et pronostic	20
1. A court terme	20
2. A long terme	20
VI. Iconographie	21
DISCUSSION	26
I. DÉFINITIONS	27
II. RAPPELS	29
1. Rappel embryologique	29
2. Rappel anatomique	33

III. Epidémiologie	44
1. Aspects étiologiques des anomalies de fermeture du tube neurale	44
2. Les facteurs étiologiques des encéphalocèles	47
IV. Résultats anatomo pathologiques	51
1. Répartition selon le siège	51
2. Contenu de la malformation	51
3. Aspect de la malformation	53
4. Classification anatomique	53
V. Clinique	58
1. Modes de découverte	58
2. Les formes cliniques	60
3. Malformations associées	61
VI. Diagnostics différentielles	68
1. Pour les encéphalocèles antérieures	68
2. Pour les localisations orbitaires	69
3. Dans les localisations pharyngiennes	69
4. Les méningo-encéphalocèles post-traumatiques	70
VII. Paraclinique	70
1. Tomodensitométrie	70
2. Imagerie par résonnance magnétique	71
3. Les autres examens	71
VIII. Traitement	72
1. Les buts du traitement	72
2. Les méthodes chirurgicales	73
3. Résultats des différentes méthodes thérapeutiques	75
IX. Evolution et pronostic	76
ÉTAT ACTUEL DES RECHERCHES ET PERSPECTIVES D'AVENIRS	78
I. Diagnostic prénatal	79
1. Echographie	79
2. Le dosage de l'AFP sérique maternelle (AFPSM)	80
3. Le dosage amniotique	82
4. L'IRM fœtale	83
II. Mesures préventives	84
III. Perspectives d'avenir	85
CONCLUSION	86
ANNEXES	88
I. Fiche d'exploitation	89
RESUMES	91
BIBLIOGRAPHIE	95



INTRODUCTION

L'encéphalocèle est une malformation congénitale rare qui se définit par une hernie du tissu cérébral et/ou des méninges à travers une déhiscence de la boîte crânienne [1].

Elle fait partie des anomalies de la fermeture du tube neural (AFTN) comme l'anencéphalie et le spina bifida [2], elle représente environ 10–20 % de toutes les dysraphismes crâniospinales [3,4].

L'incidence globale de l'encéphalocèle est de 0.8 à 3 pour 10 000 naissances vivantes : elle varie selon l'emplacement géographique et la race [5,6]. En Amérique du nord et en Europe occidentale ce sont les localisations occipitales qui sont les plus fréquentes, avec une incidence de 0.3 à 1 pour 10 000 naissances vivantes. Elle représente 85% de toutes les encéphalocèles. Contrairement aux pays du sud-est asiatique et de l'Afrique centrale où les formes antérieures prédominent avec une incidence de 1 pour 3500 à 1 pour 5000 des nouveaux nés [5].

Sur le plan clinique, l'encéphalocèle se déclare à la naissance par une masse extériorisée au niveau du crâne plus au moins volumineuse surtout pour les formes postérieures alors que les formes antérieures se manifestent le plus souvent par une obstruction nasale voir des épisodes de détresse respiratoire ou lors de complication comme une rhinorrhée de LCR ou méningites récurrentes.

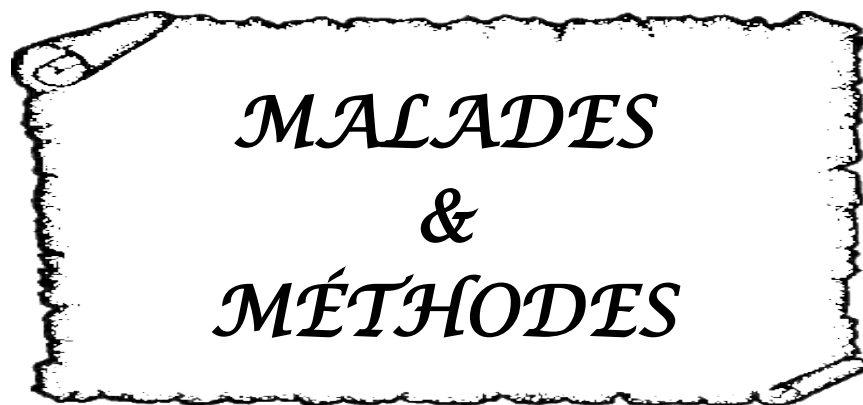
Parmi les moyens diagnostiques, la tomodensitométrie (TDM) et l'imagerie par résonance magnétique (l'IRM) restent des examens capitaux. Le diagnostic anténatal de cette malformation repose essentiellement sur l'échographie et le dépistage par le dosage de l'AFP sérique maternelle.

Le traitement consiste en une résection chirurgicale, et selon la localisation de la malformation on propose différentes techniques chirurgicales.

L'existence de complications graves de cette pathologie : tel le risque infectieux à court terme, le retard du développement psychomoteur et l'handicap à long terme; posent un problème pronostic et impliquent la nécessité d'un diagnostic et d'une prise en charge précoces.

Dans plusieurs pays développés la prévention par le conseil génétique et la prise d'acide folique en période périconceptionnelle, la précision du diagnostic anténatal, la légalisation de l'avortement thérapeutique ont fait baisser la prévalence des encéphalocèles vue les conséquences de cette pathologie.

A travers une série de 14 cas d'encéphalocèles antérieures et à la lumière des données de la littérature et de l'état actuel des recherches sur cette pathologie, nous essayons de préciser les caractéristiques de cette malformation sur le plan épidémiologique, anatomique, clinique, radiologique, thérapeutique et les moyens de prévention de cette malformation.



I. Patients :

Notre étude a été réalisée au sein du service de neurochirurgie du CHU MOHAMMED VI sur une période de 4 ans qui s'est étalée de janvier 2011 à décembre 2014.

1. Critères d'inclusion:

Notre étude inclut tout patient présentant une encéphalocèle antérieure qui a été opérée durant cette période.

2. Critères d'exclusion:

Notre étude exclut tous les cas dont les dossiers n'ont pu être exploités.

II. Méthodes:

Il s'agit d'une étude rétrospective basée sur l'exploitation des dossiers médicaux d'hospitalisation du service de neurochirurgie et des registres du bloc opératoire central de l'hôpital Ibn Tofail du CHU Mohammed VI de Marrakech.

Une fiche d'exploitation préalablement établie nous a permis de recueillir les données anamnestiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives.

III. But de l'étude :

A travers cette étude, nous nous proposons de mettre le point sur :

- Le profil épidémiologique des encéphalocèles antérieures de l'enfant, les différents aspects cliniques, les modes de révélation, et leurs principales étiologies dans notre contexte.

- Et surtout l'expérience de service de neurochirurgie de CHU MOHAMMED VI MARRAKECH dans la prise en charge chirurgicale des encéphalocèles antérieures.
- La comparaison des résultats de notre série à ceux rapportés par la littérature, à travers une revue de la bibliographie.



RÉSULTATS

I. Résultats épidémiologiques

1. La fréquence :

Durant cette période de 4 ans, on a recensé 14 cas d'encéphalocèles antérieures qui ont été hospitalisés et pris en charge dans le service de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech, ce qui représente :

- Une moyenne annuelle de 3,5 cas /an des cas d'encéphalocèles antérieures.(Tableau I).

Tableau I : Répartition des cas selon les années

Année	Nombre de cas	% par rapport aux enfants hospitalisés
2011	3	0,23%
2012	4	0,31%
2013	4	0,31%
2014	3	0,23%
Total	14	1,09%

- Un taux de 1,09% de l'ensemble des hospitalisations pédiatriques au service de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech durant la même période.
- Un taux de 4,2% de l'ensemble des enfants ayant une anomalie de la fermeture du tube neural hospitalisés durant la même période.
- Par ailleurs, Les spina bifida représentent 6,5 fois le taux d'encéphalocèles antérieures hospitalisées dans la même période.

2. L'âge:

L'âge moyen des patients recensé dans notre étude est de 8 mois, avec des extrêmes qui varient d'un mois à 15 mois.

La plupart des patients ont été admis au cours du premier et deuxième mois de vie, Cependant, une patiente n'a été prise en charge qu'à l'âge de 15 mois (Figure 8).

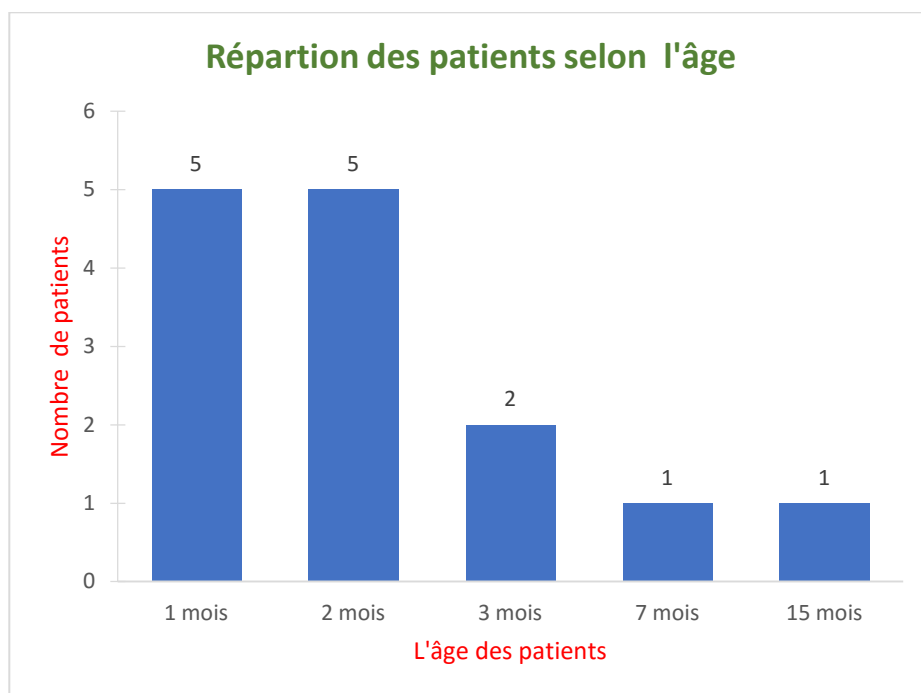


Figure 8 : Répartition des patients selon l'âge

3. Le sexe:

Nous avons noté une prédominance féminine avec 9 filles et 5 garçons (Figure 9).

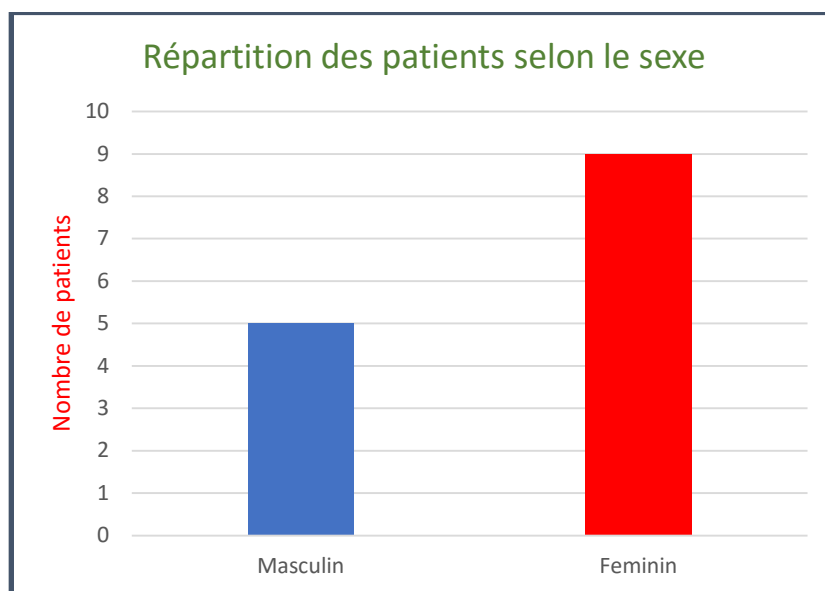


Figure 9 : Répartition des patients selon le sexe

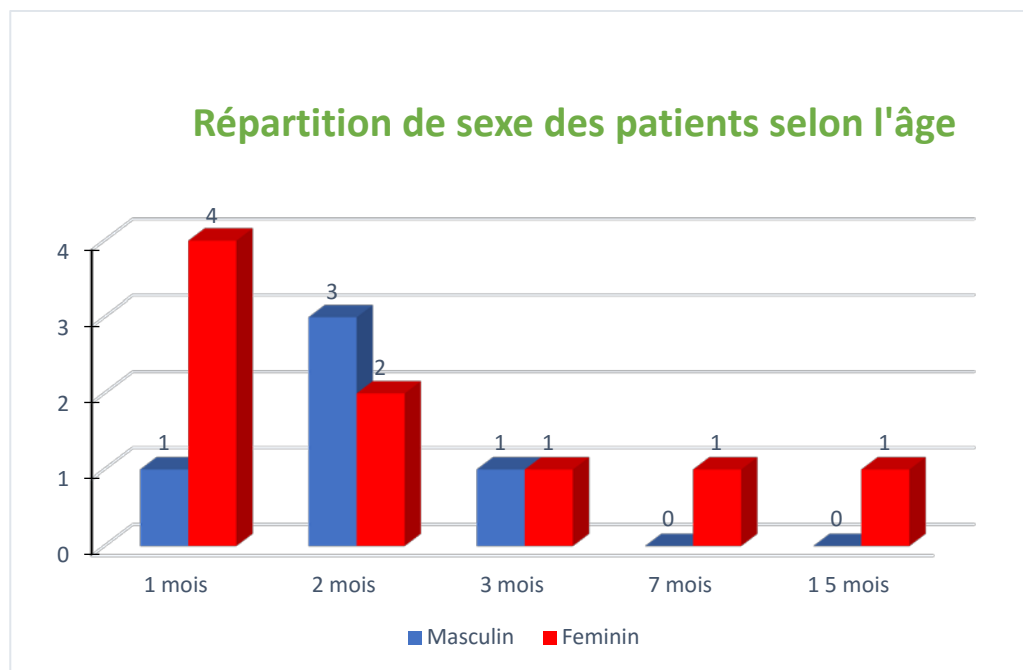


Figure 10 : Répartition de sexe des patients selon l'âge

4. Répartition géographique:

Cette étude a concerné d'une manière générale quelques localités du sud du Maroc, on note une légère prédominance pour la ville de Marrakech et de ses environnements avec 4 cas, suivi par la ville d'Agadir et ses environs avec 3 cas, puis la ville de Beni Mellal et ses environnements 2 cas et finalement par les villes de Ouarzazate, Taroudant, d'Azilal, de Tiznit et de Safi avec 1 cas chacune (Figure 11).

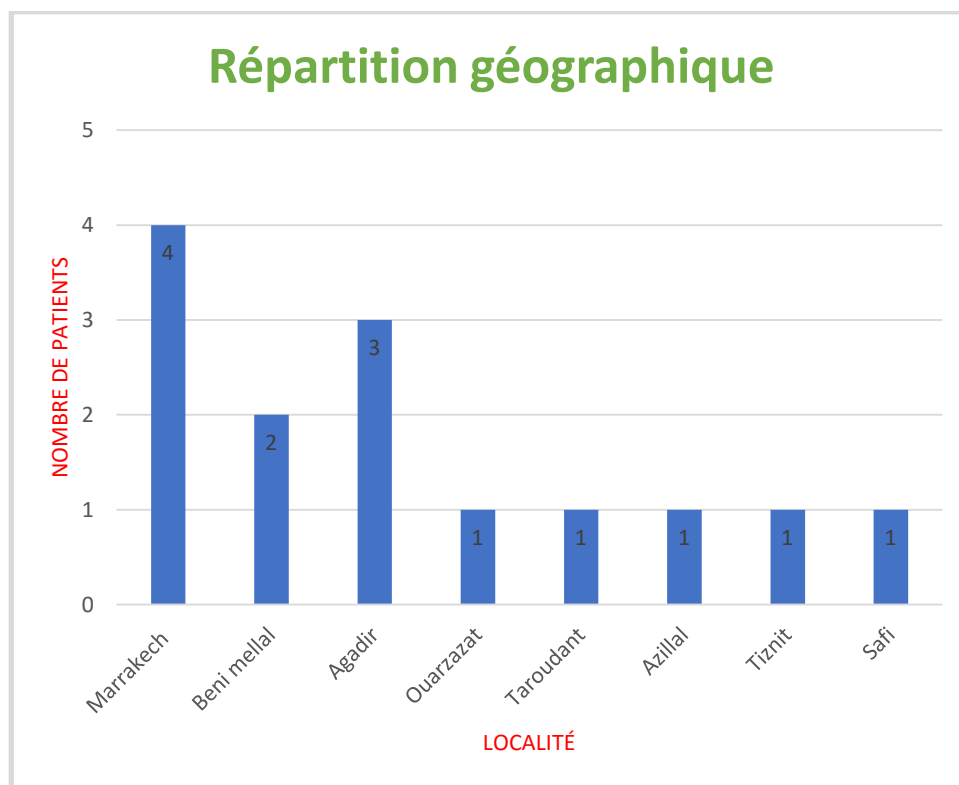


Figure 11 : Répartition géographique des malades

5. La consanguinité :

Seul deux patients de cette série sont issus d'un mariage consanguin avec une consanguinité du premier degré comme le montre la figure 12.

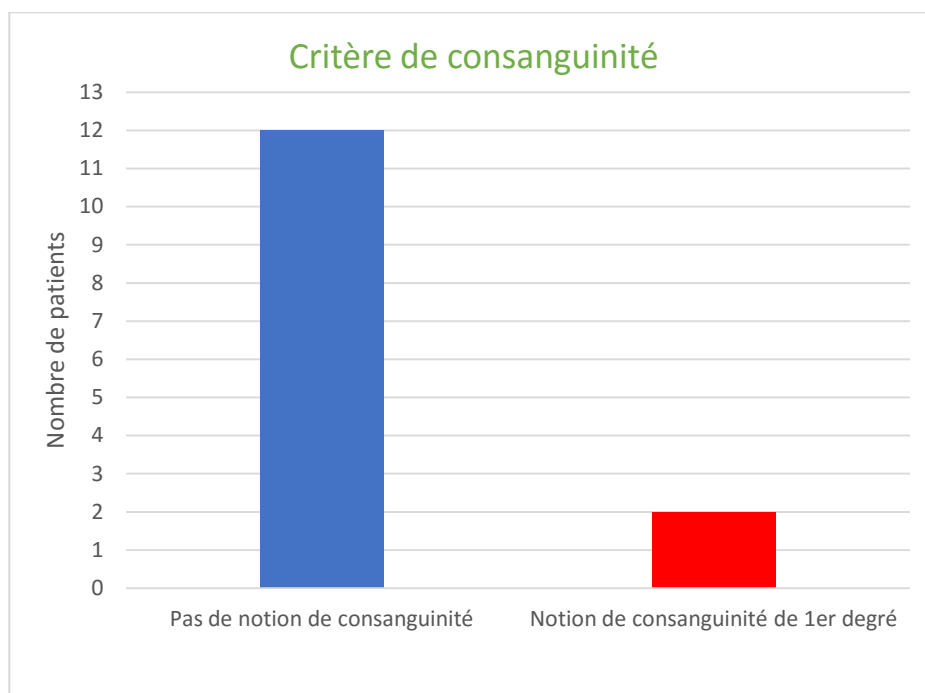


Figure 12 : Répartition des patients selon le critère de consanguinité

6. Le niveau socio-économique :

Tous les patients étaient de bas niveau socio-économique (Figure 13).

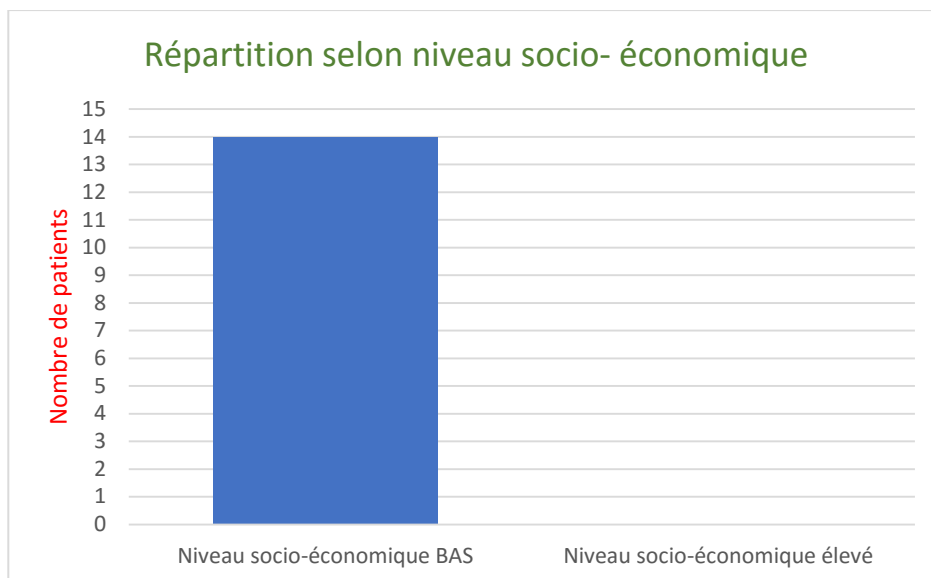


Figure 13 : Répartition des patients selon le niveau socio-économique

7. Le suivi de la grossesse et le diagnostic anténatal :

Les patients recensés dans notre série étaient issus de grossesses suivies régulièrement dans la moitié des cas (Figure 14).

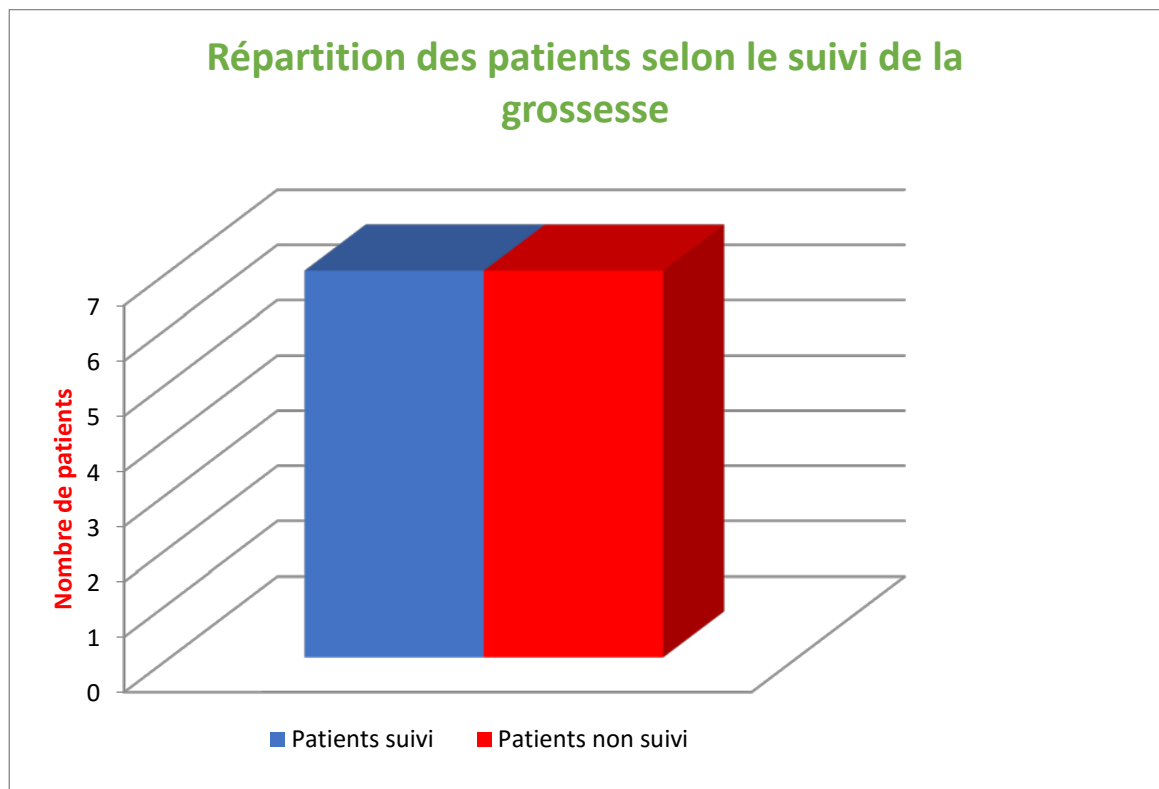


Figure 14 : Répartition des patients selon le suivi de la grossesse

8. Les antécédents maternels :

L'anamnèse détaillée a révélée que 4 cas présentaient des antécédents maternels (Figure 15) dont 2 cas d'HTA sous inhibiteur calcique ,1 cas de diabète sous anti-diabétiques oraux et 1 cas de prise médicamenteuse antiépileptique type : valproate de sodium (Figure16).

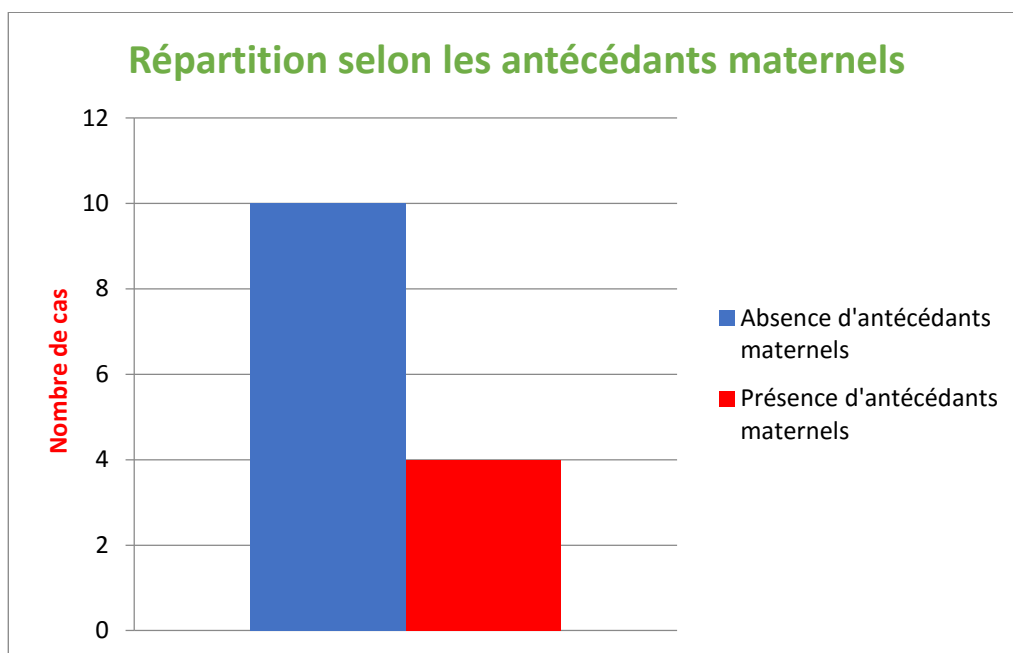


Figure 15 : Répartition des patients selon la notion d'antécédants maternels

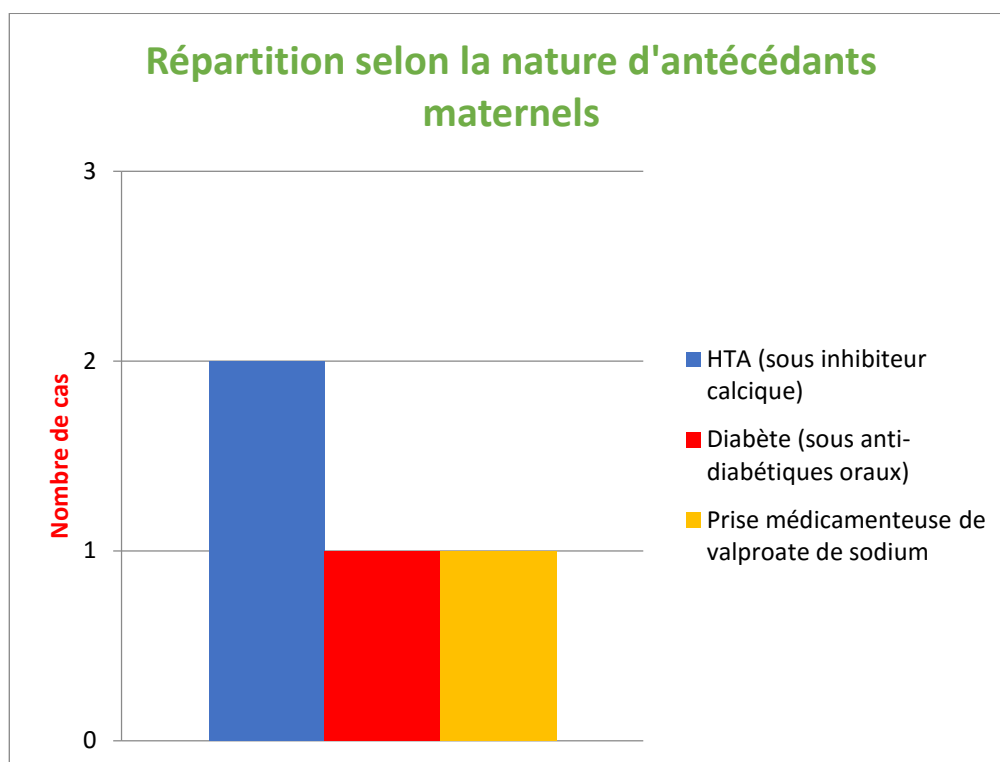


Figure 16 : Répartition des patients selon la nature d'antécédants maternels

9. L'âge de découverte de la pathologie :

La découverte de la pathologie était précoce : la moitié des cas dans le 1^{er} mois, suivi de 4 cas dans le 2^{ème} mois, 2 cas dans le 3^{ème} mois et 1 cas dans le 4^{ème} mois (Figure 17).

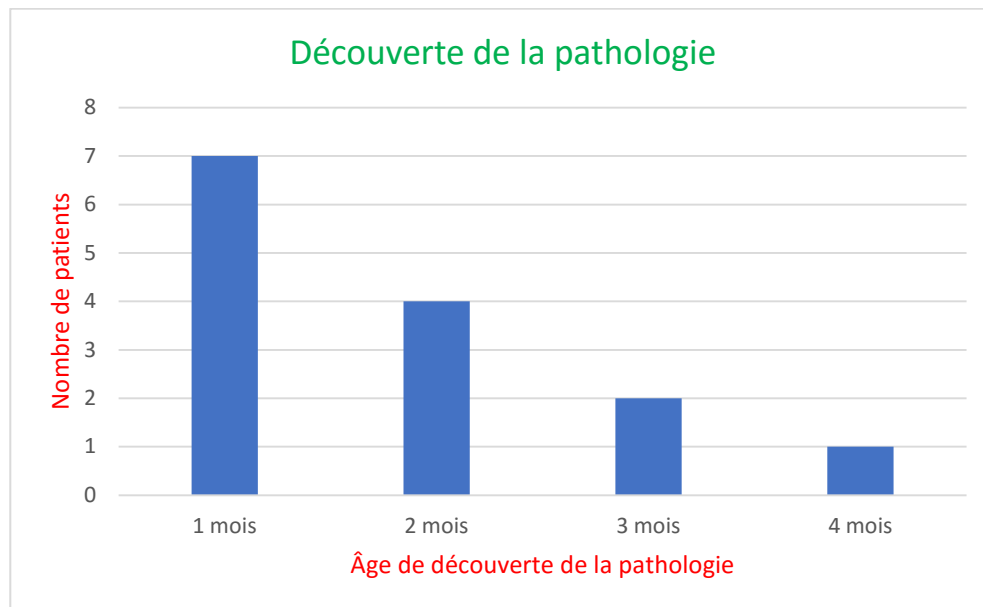


Figure 17 : Répartition des patients selon l'âge de découverte de la pathologie :

10. Le délai d'hospitalisation :

S'intéressant au délai d'hospitalisation après la découverte de la malformation, on note que la prise en charge était sans délai dans la majorité des cas (9cas), 1 mois d'évolution dans 3 cas, 4 mois d'évolution dans 1 cas suivie d'une évolution assez prolongée de 9 mois dans 1 cas (Figure 18).

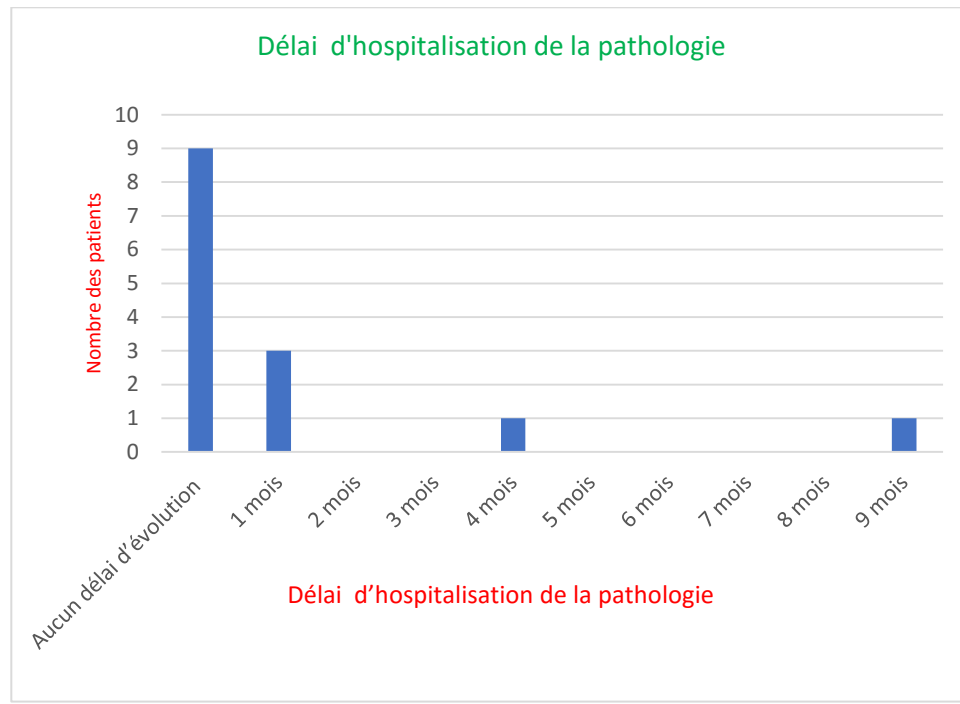


Figure 18 : Répartition des patients selon le délai d'hospitalisation de la pathologie

II. Résultats cliniques :

1. Localisation de la malformation :

La localisation naso-ethmoïdale était la plus fréquente avec 8 cas sur 14 (57% des cas), suivie de 6 cas pour la localisation frontale (43% des cas) (Figure 19 et 20).

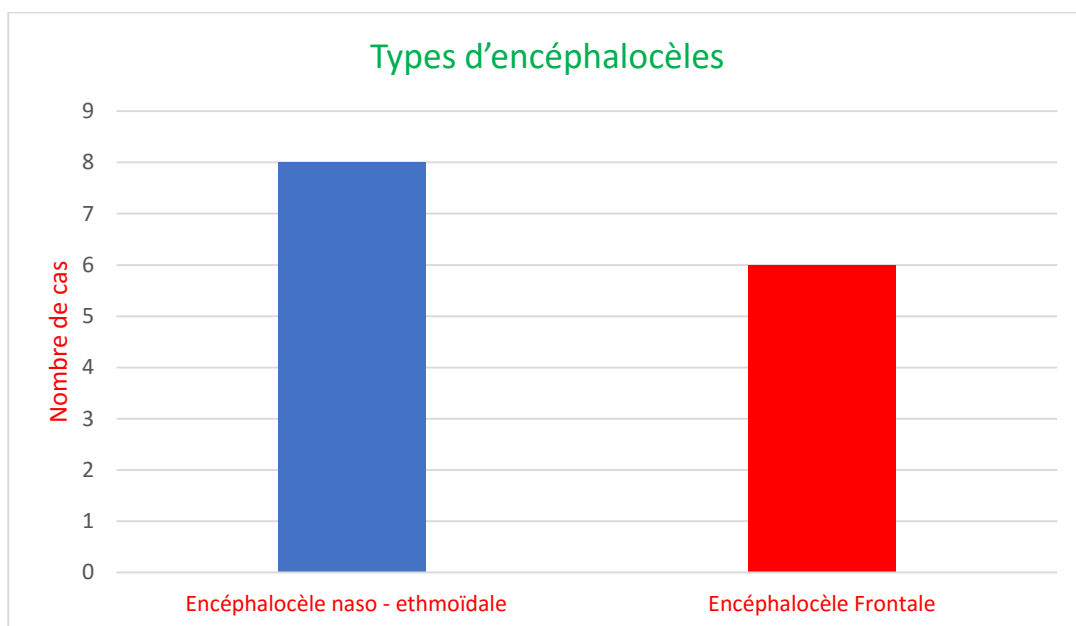


Figure 19 : Répartition des patients selon la localisation de l'encéphalocèle

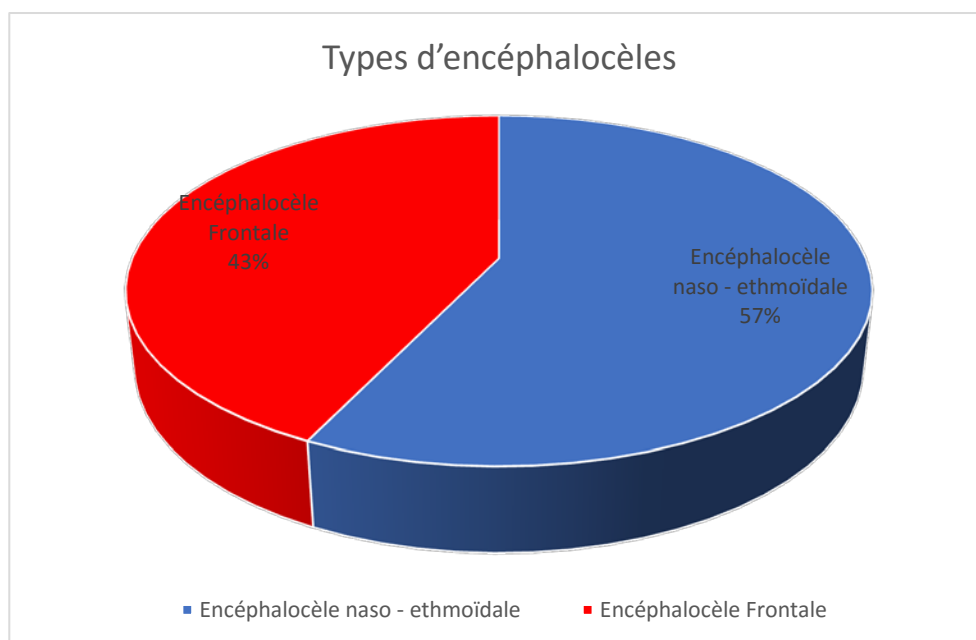


Figure 20 : Répartition des patients selon la localisation de l'encéphalocèle

2. Aspect de la masse :

Dans les 14 cas, la malformation était sessile à consistance molle, de dimensions variables allant de 3cm à 7cm de diamètre.

Un seul cas a présenté une encéphalocèle infectée avec issue de pus, sans signes cliniques de méningite ; il s'agissait d'une patiente d'un mois avec une encéphalocèle naso-ethmoidale légèrement latéralisée à droite de consistance molle, et de diamètre de 4 cm sur 3 cm.

3. Malformations associées :

La microcéphalie a été notée dans un cas avec une dysmorphie faciale et un autre cas avait présenté un hypospadias, sans autre malformation associée cliniquement décelable.

4. Troubles neurologiques :

L'examen neurologique était normal chez tous les malades.

5. Signes ophtalmologiques :

Un hypertélorisme a été noté dans un cas d'encéphalocèle frontale.

6. Signes ORL:

Trois patients porteurs d'encéphalocèle naso-ethmoïdale ont présenté une obstruction nasale avec des difficultés respiratoires.

Aucun patient n'a présenté une fuite de liquide céphalo-rachidien.

III. Résultats paracliniques :

1. Tomodensitométrie cérébrale :

La Tomodensitométrie cérébrale a été réalisée chez tous les patients ; avec une coupe axiale, coronale et une reconstruction sagittale ; elle a objectivée un défaut osseux et elle confirme l'encéphalocèle chez tous les patients.

Le défaut osseux est :

- Naso-éthmoïdal chez 8 cas
- Frontale chez 6 cas

2. Imagerie par résonance magnétique encéphalique :

Aucun cas n'a bénéficié d'une IRM encéphalique.

3. Bilan paraclinique malformatif:

Une échographie rénale et vésicale réalisée chez le patient qui présentait un hypospadias a montré une discrète hydronéphrose gauche sans obstacle visible.

IV. Prise en charge chirurgicale :

1. Prise en charge d'encéphalocèles :

Dans notre série, les 14 malades ont été tous opérés.

- L'abord chirurgical était endocrânien dans 13 cas, et exocrânien dans 1 cas.
- L'intervention chirurgicale réalisée sous anesthésie général, elle s'est déroulée selon la technique suivante :
 - Position décubitus dorsal

- Plaque chauffante.
- Incision autour de la masse en préservant le maximum de peau saine.
- Dissection soigneuse et progressive des adhérences entre la dure mère et la peau jusqu'au defect osseux .
- Ouverture de la dure-mère.
- Resection du tissu cérébral hernié avec hémostase soigneuse.
- Suture dure-mérienne étanche par double surjet.
- Fermeture cutanée.

2. Prise en charge des malformations associées :

Le traitement chirurgical de l'hypospadias chez un cas a été réalisé à distance de la cure craniofaciale de l'encéphalocèle.

V. Evolution et pronostic :

1. A court terme :

Les suites opératoires ont été simples dans la plupart des cas.

- Deux patients ont présenté une méningite en post-opératoire à germe non identifié avec bonne évolution sous antibiothérapie probabiliste à large spectre.

2. A long terme :

On note une récurrence chez un cas dont le geste initial était avec un abord chirurgical exocranien, et qui a nécessité une reprise par voie endocranienne.

Le reste des patients ont été perdus de vue et on n'a pas eu une idée sur leurs évolutions à long terme surtout pour le devenir psychomoteur lointain.

VI. Iconographie :



Photo 1: Nourrisson présentant une encéphalocèle ethmoïdo-nasale



Photo 2: Nourrisson présentant une encéphalocèle frontale



Photo 3: Nourrisson présentant une encéphalocèle naso-orbitaire

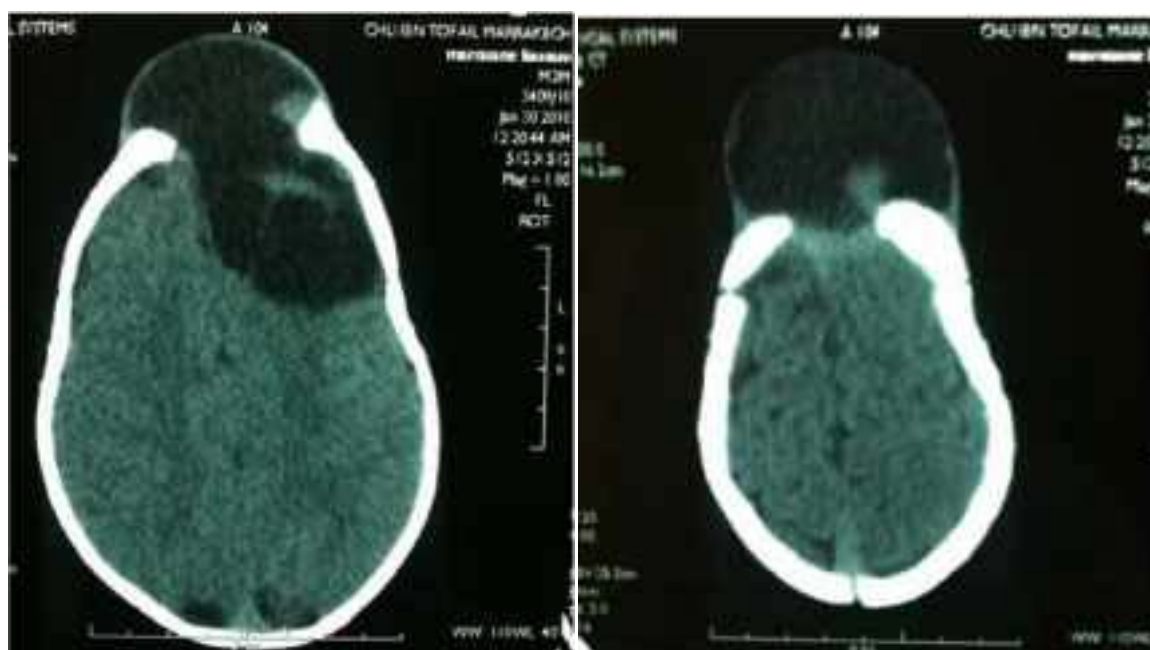


Figure 21 : Tomodensitométrie cérébrale en coupe axiale montrant une méningo-encéphalocèle frontale gauche

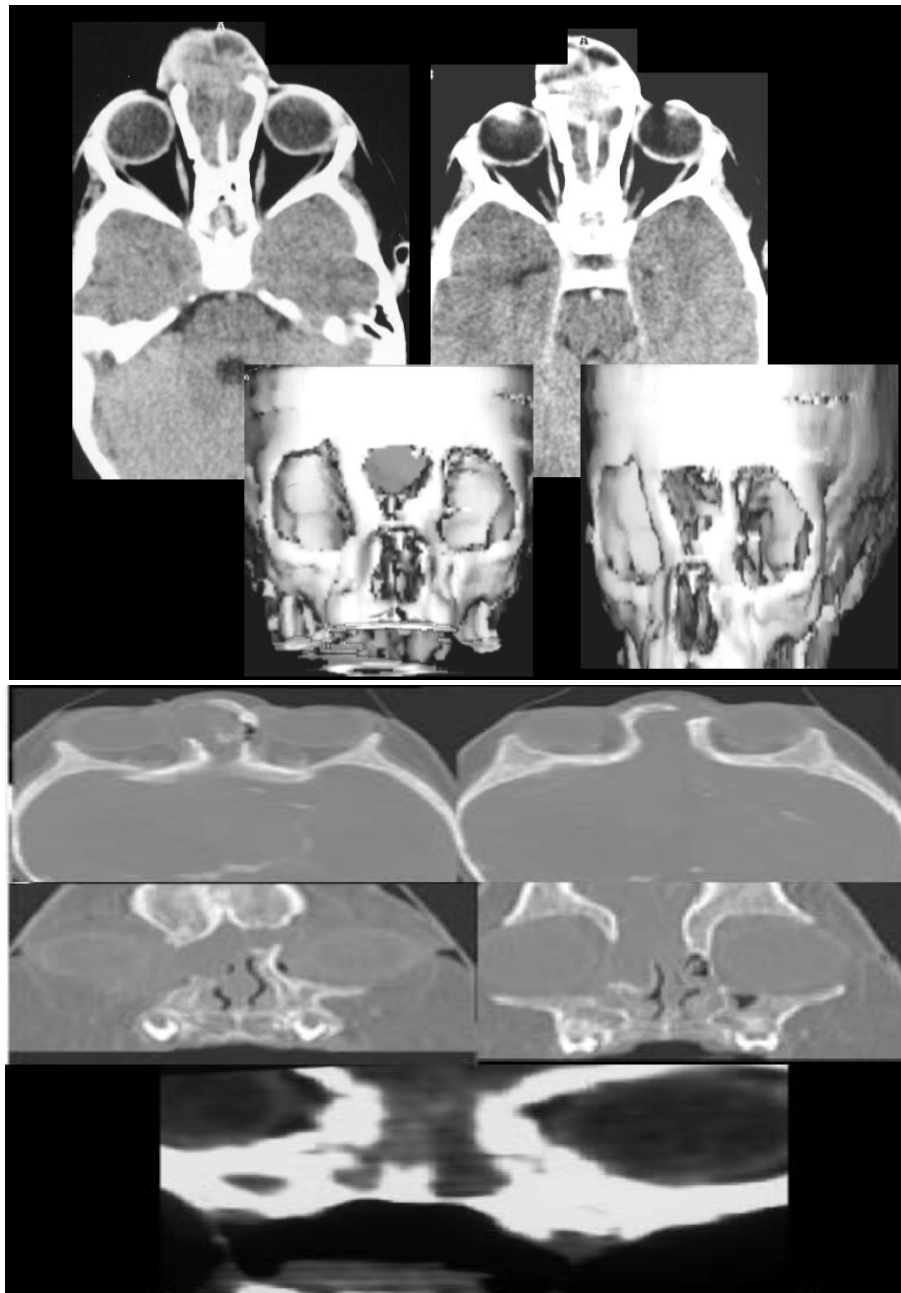


Figure 22 : Tomodensitométrie cérébrale montrant une encéphalocèle naso-ethmoidale

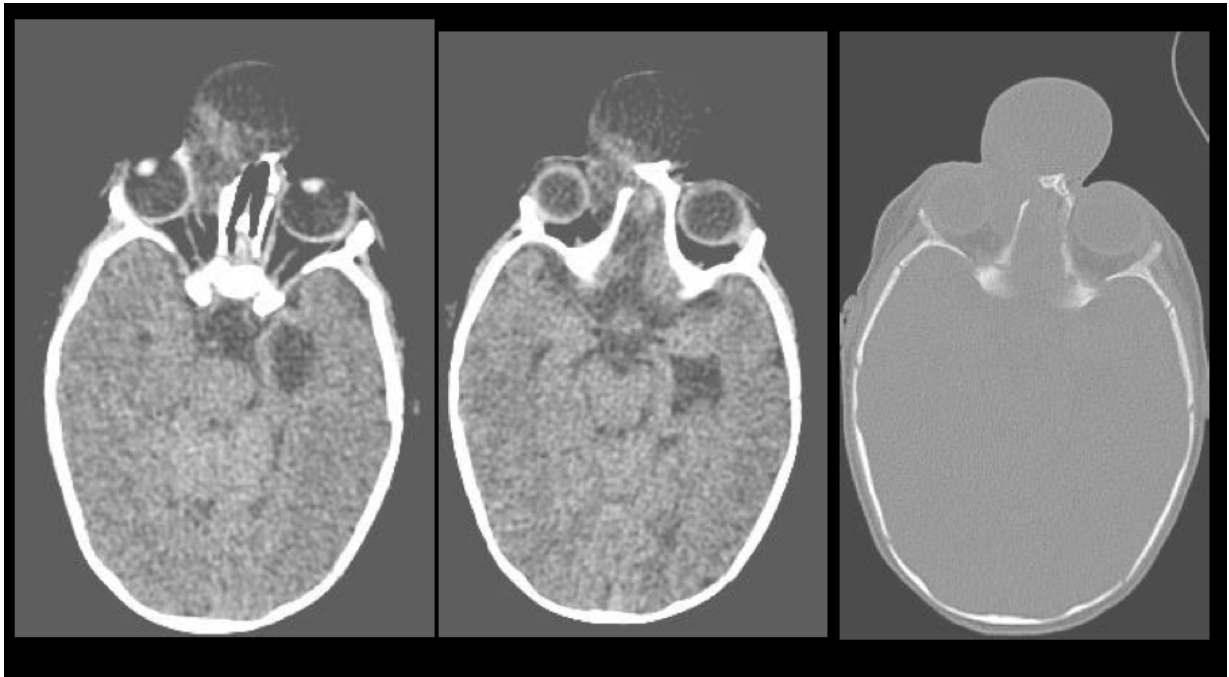


Figure 23: Tomodensitométrie cérébrale en coupes axiales :
Méningo-encéphalocèle fronto-ethmoïdo-naso-orbitale droite

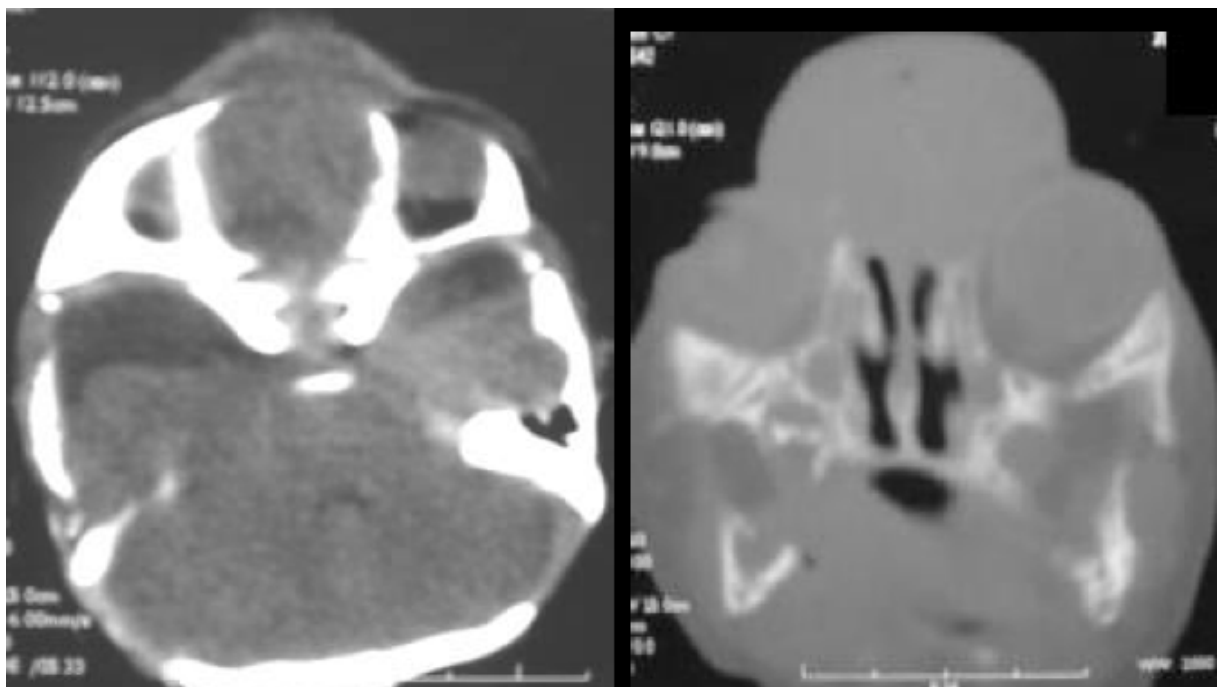


Figure 24 : Tomodensitométrie cérébrale en coupes axiales :
Encéphalocèle naso-ethmoïdale

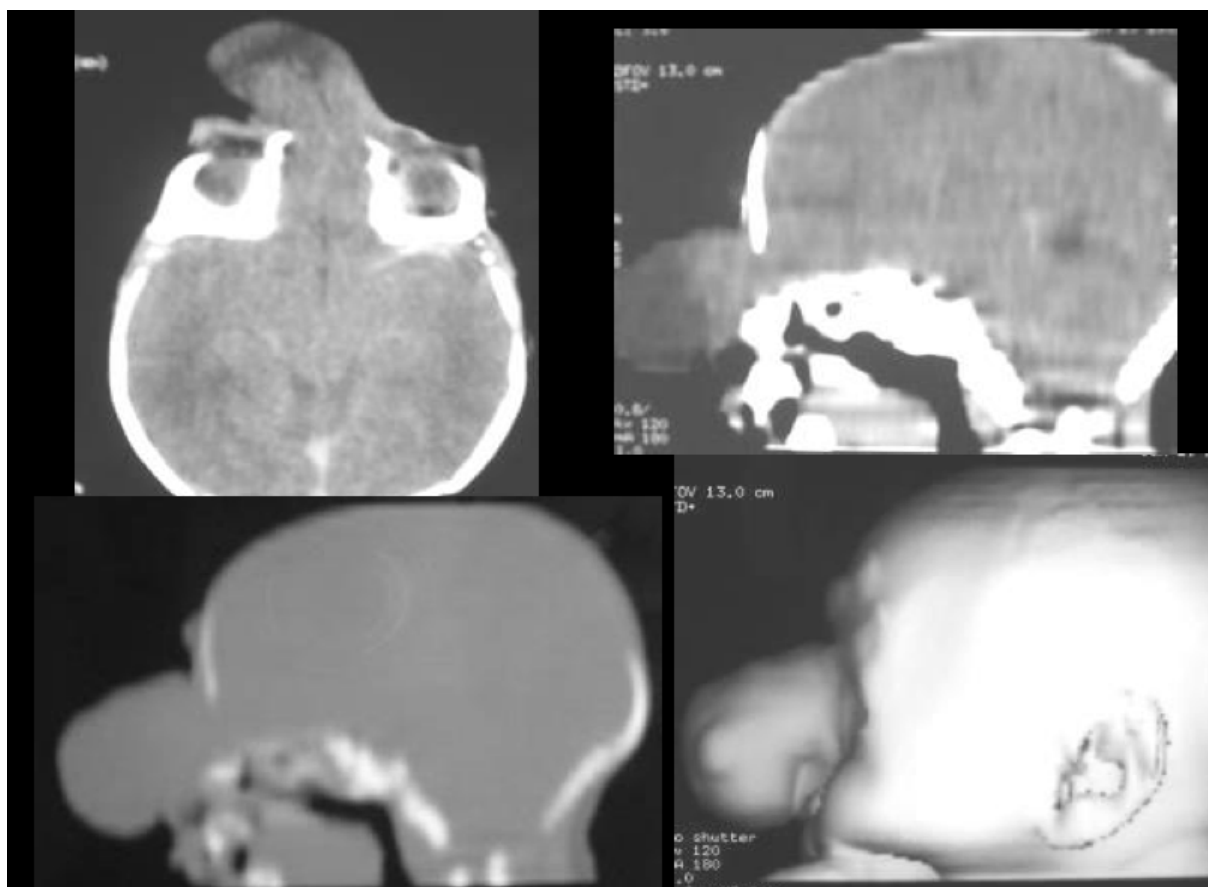


Figure 25 : Tomodensitométrie cérébrale en coupes sagitales et axiales :
Méningo-encéphalocèle naso-ethmoïdale

DISCUSSION

I. DÉFINITIONS :

L'encéphalocèle se définit comme une hernie du tissu cérébral et/ou des méninges à travers une déchirure de la boîte crânienne [7]. Elle appartient aux dysraphies du tube neural comme l'anencéphalie et le spina bifida. Elle correspond à un défaut de fermeture de la gouttière neurale au niveau de son extrémité céphalique [8].

En fonction du contenu de cette hernie, on peut différencier plusieurs types d'encéphalocèles (figure 26):

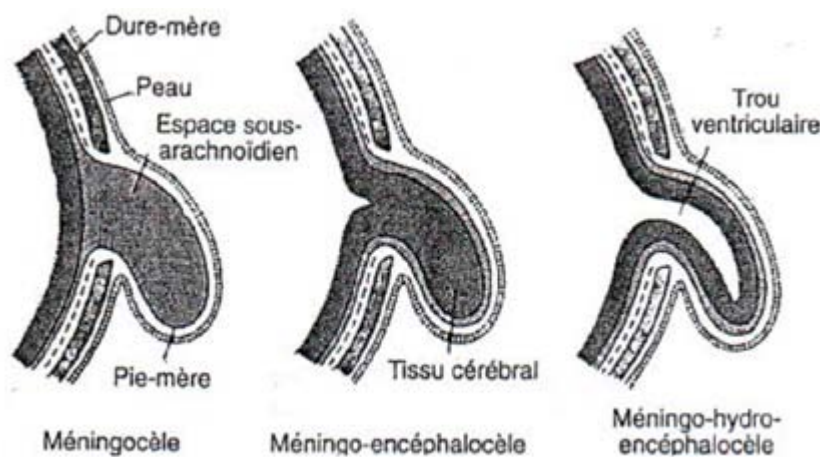


Figure 26 : Schémas des différents types des hernies cérébrales dues à une ossification défectueuse de la voûte crânienne

La méninocèle, est la hernie du sac méningé contenant du LCR au travers la solution de continuité crânienne.

Dans l'encéphalocèle ou méningo-encéphalocèle (en général, on utilise le terme d'encéphalocèle pour désigner les méningo-encéphalocèles), la poche herniée contenant alors des méninges, du LCR et du tissu cérébral normal ou malformé. Un type extrême de la malformation est constitué par l'extrophie cérébrale. Si l'anomalie s'étend sur une certaine distance elle constitue une véritable exencéphalie forme frontière avec l'anencéphalie. La plupart

des anencéphalies résultent de la dégénérescence in utéro d'un état d'exencéphalie [10,11]

En cas de méningo-encéphalocèle, le volume du tissu cérébral hernié est très variable, il peut être réduit à quelques millimètres de diamètre, mais s'avère souvent constitué d'une large proportion d'un ou des deux hémisphères cérébraux, voir du cervelet et du tronc cérébral. Il s'y associe des anomalies de développement cérébral (troubles de la gyration, de migration neuronale, agénésie commissurale variable, modification de la taille des cavités ventriculaires, dysgénésie cérébelleuse et du tronc cérébral) [10].

En cas de méningocèle de petite taille, l'encéphale ne présente pas de modifications notables dans la majorité des cas [10].

La méningo-hydro-encéphalocèle (ou méningo-encéphalo-cystocèle) se distingue par la présence surajoutée d'une corne ventriculaire au sein du tissu cérébral hernié.

L'encéphalocèle est d'origine congénitale, il en existe plusieurs variétés:

L'encéphalocèle postérieure ou occipitale est la localisation la plus fréquente dans toutes les séries, elle représente 70 % des cas. Le défaut osseux peut être [11] :

- ❖ Cervico-occipital
- ❖ Occipital haut supratentoriel
- ❖ Occipital bas sous tentoriel souvent confluent avec le foramen magnum.

Les encéphalocèles de la voûte crânienne qui se subdivisent en localisation :

- ❖ Interfrontale
- ❖ Pariétale
- ❖ Fontanelle antérieure ou postérieure
- ❖ Temporale

Les encéphalocèles fronto-ethmoïdales (ou sincipitales) représentent 15 % des cas qui se subdivisent en :

- ❖ Naso-frontale
- ❖ Naso-ethmoïdale

❖ Naso-orbitaire

Les encéphalocèles basales représentent 1.5 % des enéphalocèles qui se subdivisent en :

❖ Trans-ethmoïdale

❖ Sphéno-ethmoidale

❖ Trans-sphénoïdale

❖ Fronto-sphénoïdale ou sphéno-orbitaire.

II. RAPPELS :

1. Rappel embryologique :

Le système nerveux central s'individualise entre le 16^{ème} et le 18^{ème} jour de la vie embryonnaire à partir de l'ectoderme en formant la plaque neurale. Cette dernière se déprime sur la ligne médiane et donne naissance à la gouttière neurale dont les bords vont se rapprocher puis se souder, fermant la gouttière en un tube neural (figure 27 et 28). Cette fermeture commence vers le 22^{ème} jour, débutant dans la future région cervico-dorsale, progressant dans les deux directions, céphalique et caudale : vers les 24^{ème}-25^{ème} jours, le tube neural ne communique plus avec l'extérieur que par l'orifice céphalique (neuropore antérieur) et l'orifice caudal (orifice postérieur) (figure 29). Ces deux neuropores se fermeront entre le 26^{ème} et le 28^{ème} jour.

La partie antérieure de l'ampoule céphalique se développe donnant l'ampoule cérébrale à trois vésicules :

- Le prosencéphale ou cerveau antérieur.
- Le mésencéphale ou cerveau moyen.
- Le rhombencéphale ou cerveau postérieur.

Le prosencéphale subit un clivage donnant naissance à deux parties :

- Le télencéphale qui donne deux expansions correspondant aux hémisphères cérébraux associés aux cavités ventriculaires sous l'influence du chordomésoblaste.
- Le diencéphale, ou cerveau intermédiaire caractérisé par la naissance du thalamus, de l'hypothalamus et de la neurohypophyse.

Le mésencéphale donnera les pédoncules cérébraux et les tubercules quadrijumeaux antérieurs et postérieurs.

Le rhombencéphale est constitué par :

- Le myélencéphale qui donnera le bulbe.
- Le métencéphale, à l'origine de la protubérance et du cervelet.

Lorsque le tube neural est complètement fermé, il se détache de l'ectoderme. Dans le tissu mésenchymateux qui va alors venir l'enrober, le tube neural va induire l'endoméninge (qui donnera pie-mère et arachnoïde), l'ectoméninge (qui formera la dure-mère et le squelette de recouvrement: arcs vertébraux et voûte du crâne) et la couverture cutanée.

Les corps vertébraux et le basicrâne ne sont pas induits par le tube neural mais par le mésoblaste para-axial. D'ailleurs il existe une différence de développement entre le basicrâne et la voûte [12].

La base du crâne résulte d'une ossification de type enchondrale, intervenant aux dépens de massifs cellulaires mésenchymateux, qui entourent l'extrémité antérieure de la chorde et latéralement de massifs cellulaires dérivés des sclérotomes des somites occipitaux. Ces massifs donnent naissance à des zones cartilagineuses qui s'ossifient secondairement. Ainsi se constituent les ébauches de plusieurs pièces du squelette :

- Dans la région axiale : base de l'occipital, corps du sphénoïde, éthmoïde.
- Latéralement : ailes du sphénoïde, base du temporal.

Les différentes ébauches cartilagineuses, en même temps qu'elles s'ossifient, fusionnent entre elles en respectant des zones de mésenchyme traversées par les fibres nerveuses des

ébauches des nerfs crâniens. Ces zones deviendront les orifices de la base du crâne.

La voûte du crâne résulte d'une ossification de type membraneuse (formation de lamelles osseuses au dépens du tissu mésenchymateux) ainsi se constituent le frontal, le pariétal, l'écaille du temporal et une partie de l'occipital.

Ces os plats restent séparés à la naissance par des bandes de tissu conjonctif ; les sutures. Au niveau des zones de confluence à la jonction de plusieurs os, ces espaces constituent les fontanelles (la plus large est la fontanelle antérieure). Toutes ces zones de tissu conjonctif permettent l'augmentation du volume du crâne au fur et à mesure du développement cérébral, elles s'ossifient dans les années qui suivent la naissance.

Les anomalies de fermeture du tube neural dans le cadre desquelles rentrent les céphalocèles, sont donc constituées très tôt, dans le premier mois de la vie embryonnaire [13].

Récemment, Van Allen et al in [14, 15, 16] ont proposé une théorie qui implique cinq sites de fermeture du tube neural, ce qui pourrait mieux expliquer les différentes localisations des céphalocèles que la théorie généralement acceptée de défaut de fermeture des neuropores antérieur et postérieur.

L'embryogénèse simultanée d'autres tissus avec celle du système nerveux central, pourrait expliquer la présence d'anomalies extraneurologiques associées à des malformations précoces du système nerveux central.

En fait, la pathogénie des méningo-encéphalocèles peut faire évoquer [17] :

- soit un défaut de fermeture de l'extrémité rostrale du tube neural pendant la quatrième semaine.
- soit un défaut de séparation entre l'ectoderme de surface et le neuroectoderme, avec formation d'un trou mésodermique.
- soit une rupture osseuse consécutive à une bride amniotique.
- soit un éclatement de la boîte crânienne secondaire à une hydrocéphalie.

Les facteurs tératologiques et génétiques seront étudiés dans le chapitre épidémiologie de la discussion.

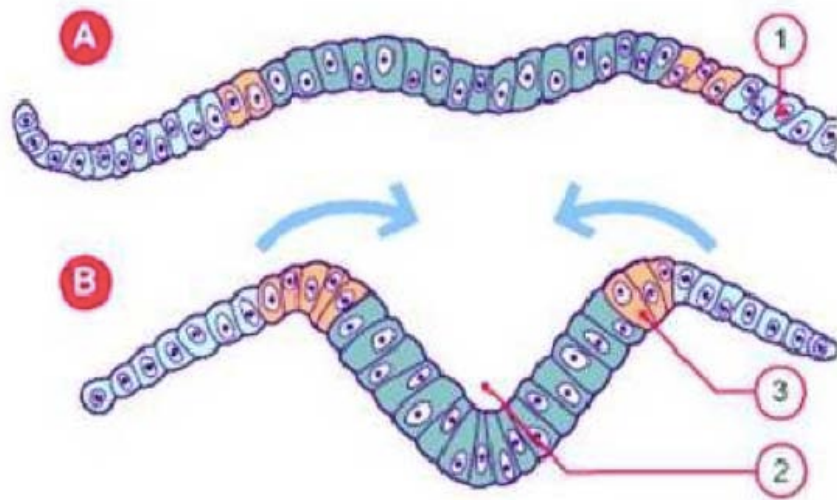


Figure 27 : Représentation schématique montrant la formation de la gouttière neurale et des crêtes neurales [18]

A- Plaque neurale

B- Gouttière neurale 1. Epiblaste 2. Gouttière neurale 3. Cellule de la future crête neurale

Les flèches indiquent le sens du plissement latéral

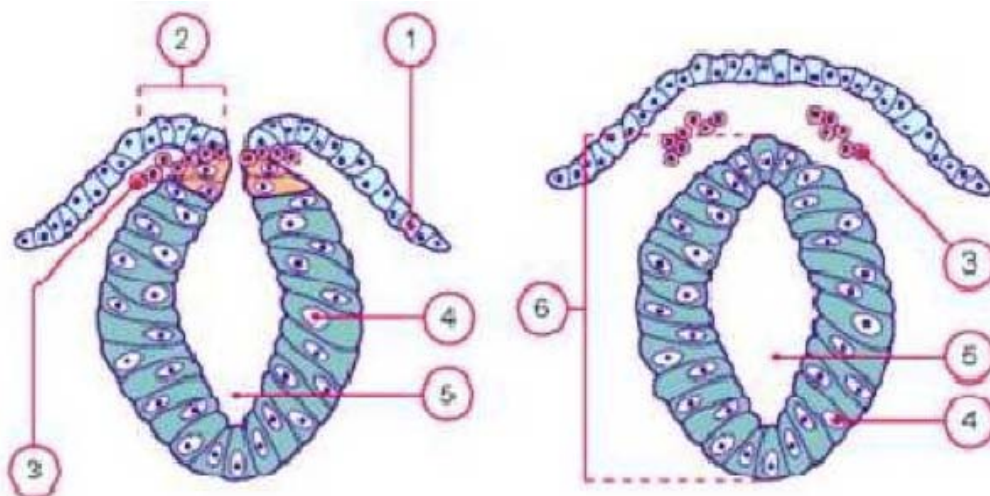


Figure 28 : Représentation schématique montrant la formation du tube neural et des crêtes neurales à partir de la gouttière neurale [18].

1-Epiblaste

2-Bourrelets neuronaux

3-Cellules des crêtes neuronales en migration

4-Neuroépithélium

5-Canal épendymaire 6-Tube neural

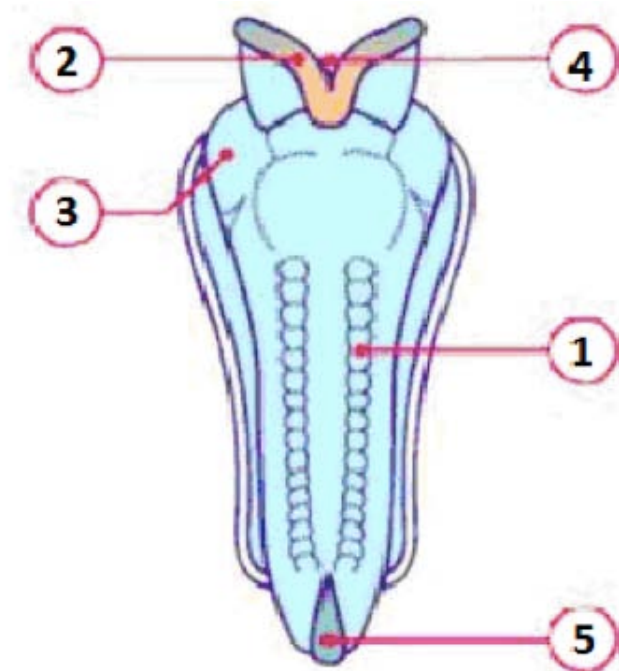


Figure 29: Vue dorsale d'un embryon humain d'environ 23 jours

1 : somite 2: crête neurale 3: renflement péricardique 4: neuropore antérieur 5 : neuropore postérieur

2. Rappel anatomique :

2.1 Ostéologie crânio-faciale :

a. Os du crane et orifices de la base :

LE CRANE est une boîte osseuse ovoïde à grosse extrémité postérieure renfermant l'encéphale. Il présente 2 parties :

- une partie supérieure : LA VOUTE du crâne, résistante elle a un rôle de protection, (figure 31)
- une partie inférieure : LA BASE du crâne, percée d'orifices qui laissent passer les vaisseaux de l'encéphale, la moelle, les nerfs crâniens. La moelle allongée (bulbe) passe du crâne dans le canal vertébral par le FORAMEN MAGNUM situé à la partie postérieure de la base.

Les os du crâne sont des os plats. Ces os plats présentent 2 faces :

- une FACE INTERNE ou ENDOCRANIENNE, limitée par une corticale d'os compact appelée LAME INTERNE, recouverte à l'intérieur par un périoste endocrânien appelé ENDOCRANE. L'endocrâne donne insertion aux enveloppes du cerveau, LES MENINGES,
- une FACE EXTERNE ou EXOCRANIENNE, limitée par une corticale d'os compact appelée LAME EXTERNE, recouverte à l'extérieur par un périoste exocrânien appelé PERICRANE,
- entre ces 2 lames se place le tissu spongieux ou DIPLOE, parcouru par des éléments veineux : les VEINES DIPLOIQUES. Ces os plats sont réunis entre eux par des SUTURES. Ces sutures s'ossifient progressivement et disparaissent au fur et à mesure de la croissance.

Les os du crâne sont au nombre de 8 :

- des éléments pairs et latéraux :
 - o les 2 OS TEMPORAUX et les 2 OS PARIETAUX
- des éléments impairs et médians :
 - o l'OS FRONTAL, l'OS ETHMOÏDE, l'OS SPHÉNOÏDE et l'OS OCCIPITAL

Tous participent à la constitution de la voûte et de la base du crâne sauf les pariétaux qui n'occupent que la voûte et l'ethmoïde qui n'apparaît qu'à la base du crâne.

LA VOÛTE :

Chez le nourrisson l'union incomplète des os constitue LES FONTANELLES :

- FONTANELLE ANTERIEURE ou BREGMATIQUE entre frontal et pariétaux.
- FONTANELLE POSTERIEURE ou LAMBDATIQUE entre pariétaux et occipital.
- FONTANELLE LATÉRALE ANTERIEURE ou SPHÉNOÏDÉE.
- FONTANELLE LATÉRALE POSTERIEURE ou ASTÉRIQUE.

Chez l'adulte L'ossification de ces fontanelles crée LES SUTURES :

- en avant le BREGMA et la SUTURE CORONALE.
- en arrière le LAMBDA et la SUTURE LAMBDOÏDE.
- l'union du bregma et du lambda entre les 2 pariétaux constitue la SUTURE SAGITTALE.

LA FACE INTERNE DE LA VOUTE retrouve ces différents éléments et en plus le sillon du sinus sagittal supérieur, de nombreuses fossettes granulaires ainsi que des sillons vasculaires.

LA BASE Comprend 3 étages :

- ANTERIEUR limité en arrière par la petite aile du sphénoïde.
- MOYEN limité en arrière par le bord supérieur et postérieur du corps du sphénoïde, les clinoides postérieures et la crête du rocher.
- POSTERIEUR limité en arrière par le sillon du sinus transverse.

Les orifices des 3 étages de la base du crâne sont décrits sur le schéma en vue endocrânienne (figure 32).

b. Os de la face, orbites et fosses nasales:(figure 30, 31)

La face est constituée par des os irréguliers creusés de cavités pneumatiques ou SINUS.

La face est divisée en 2 parties :

❖ UNE PARTIE FIXE :

La mâchoire supérieure constituée de 13 os :

- Un élément impair et médian : le VOMER
- 12 éléments pairs et latéraux :
 - les 2 OS MAXILLAIRES
 - les 2 OS PALATINS
 - les 2 OS ZYGOMATIQUES
 - les 2 OS NASAUX

- les 2 OS LACRIMAUX
- les 2 CORNETS INFÉRIEURS

❖ UNE PARTIE MOBILE :

Formée par un os unique LA MANDIBULE. Elle s'articule avec les os temporaux par le biais des articulations temporo-mandibulaires (ATM) droite et gauche. C'est le seul os mobile de la face.

L'ORBITE :

Les cavités orbitaires contiennent l'appareil de la vision. Elles sont situées entre:

- la base du crâne en haut.
- les fosses nasales en dedans.
- les maxillaires en bas.
- les os zygomatiques en dehors.

L'orbite est une cavité percée d'orifices, elle communique :

- avec l'étage antérieur de la base par le canal optique,
- avec l'étage moyen par la fissure orbitaire supérieure,
- avec la région infra-temporale par la fissure orbitaire inférieure,
- avec les fosses nasales par le canal lacrymo-nasal.

LES FOSSES NASALES :

Les fosses nasales ont une forme quadrilatère, on leur reconnaît 4 parois :

Paroi latérale : 6 os participent à sa formation

- la base du maxillaire au dessus du processus palatin.
- la face médiale de l'aile médiale de l'apophyse ptérygoïde.
- la lame verticale du palatin qui se positionne entre les 2 os précédents.
- l'os lacrymal qui dans sa partie inférieure contribue à la formation du canal lacrymo-nasal.

- le cornet inférieur ferme la partie inférieure du hiatus maxillaire.
- la lame des cornets (ou face médiale de la masse latérale de l'ethmoïde) qui porte les cornets moyen et supérieur.

Paroi médiale : constitue le septum nasal (cloison nasale) formé par :

- la lame perpendiculaire de l'ethmoïde en haut, partie exocrânienne de la lame verticale.
- le vomer en arrière.
- le cartilage septal en avant.

Paroi supérieure : forme la voute nasale, avec d'avant en arrière :

- l'os nasal.
- l'épine nasale de l'os frontal.
- la lame horizontale (lame criblée) de l'ethmoïde.
- les faces inférieure et antérieure du corps du sphénoïde.

Paroi inférieure : constitue le plancher des fosses nasales formé par :

- le processus palatin du maxillaire en avant.
- la lame horizontale du palatin en arrière.

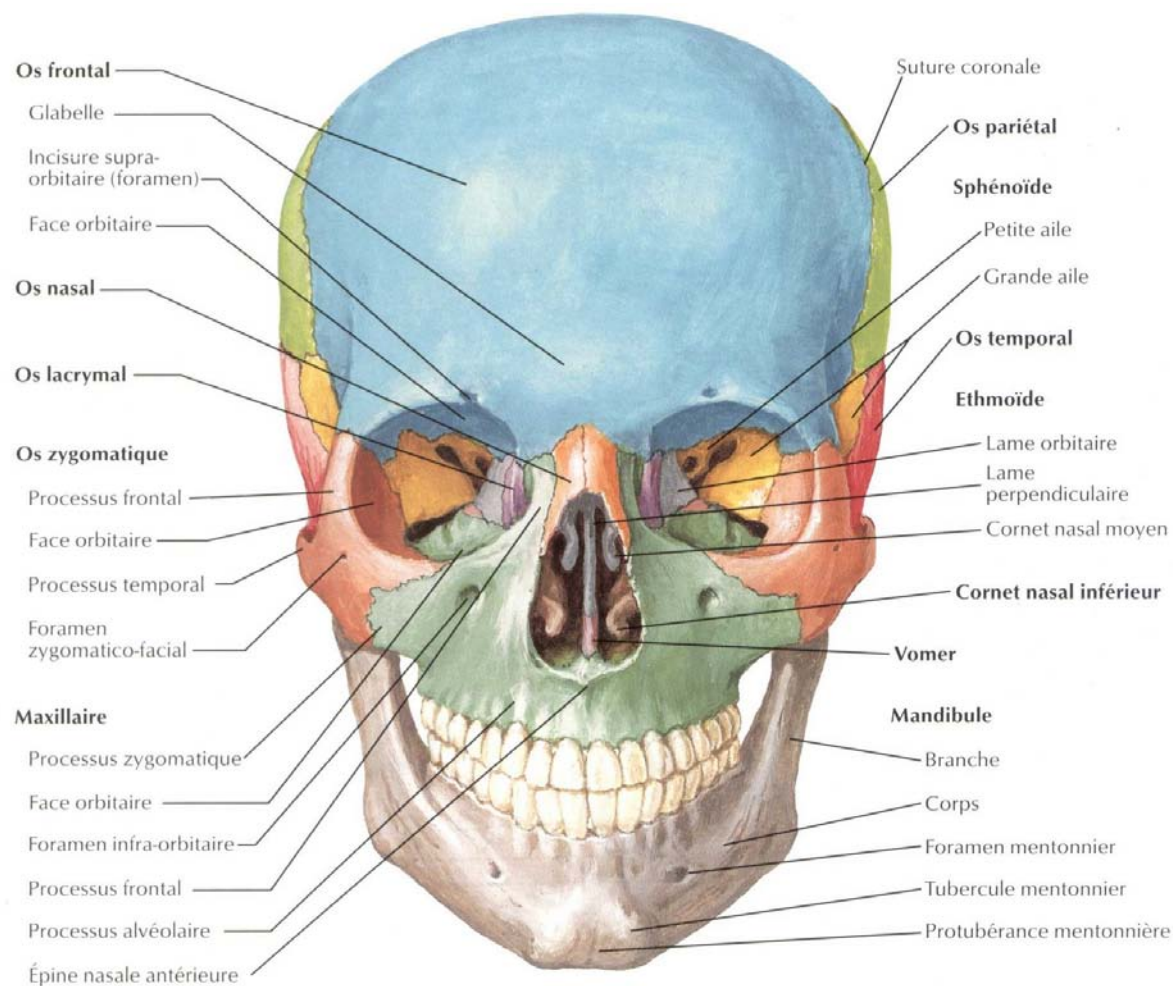


Figure 30 : Crane de face

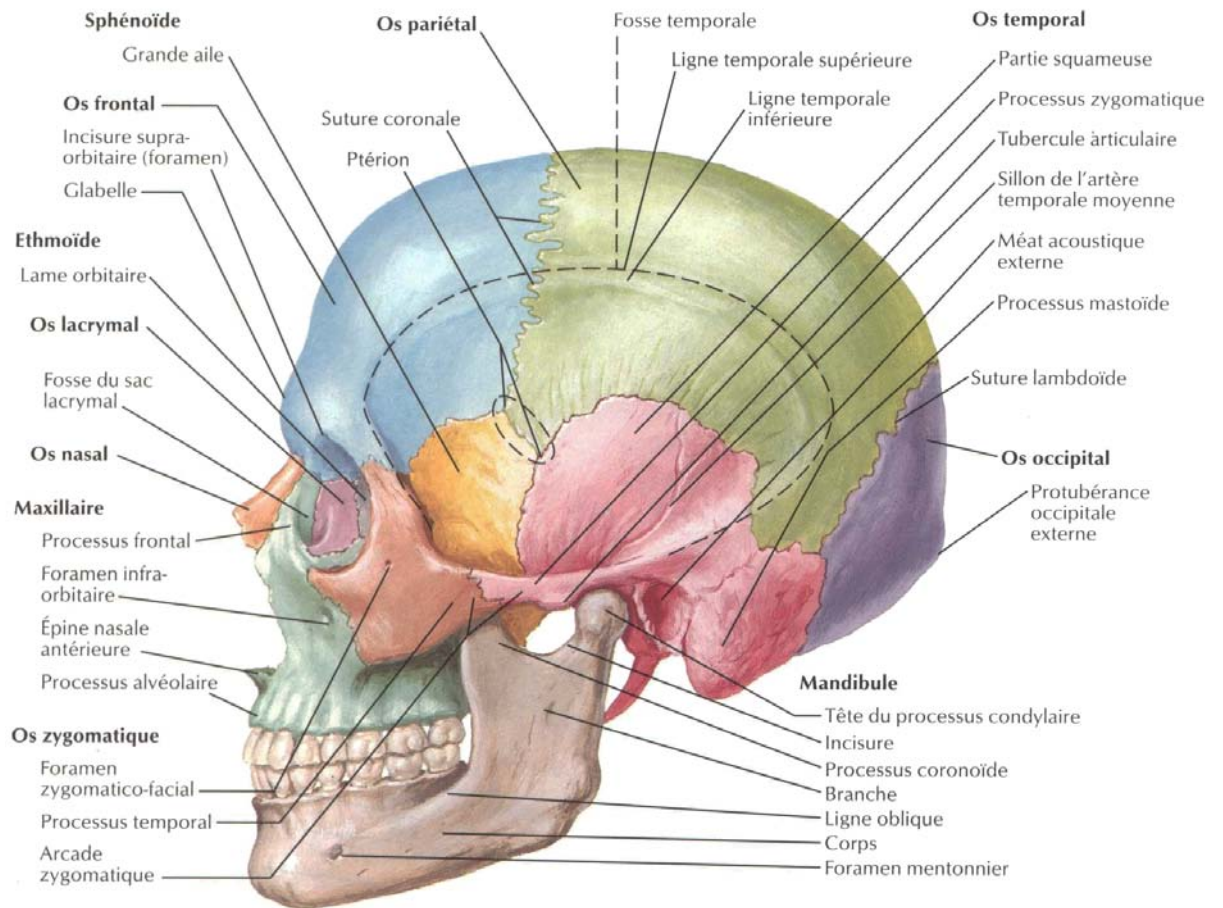


Figure 31 : Crane de profil

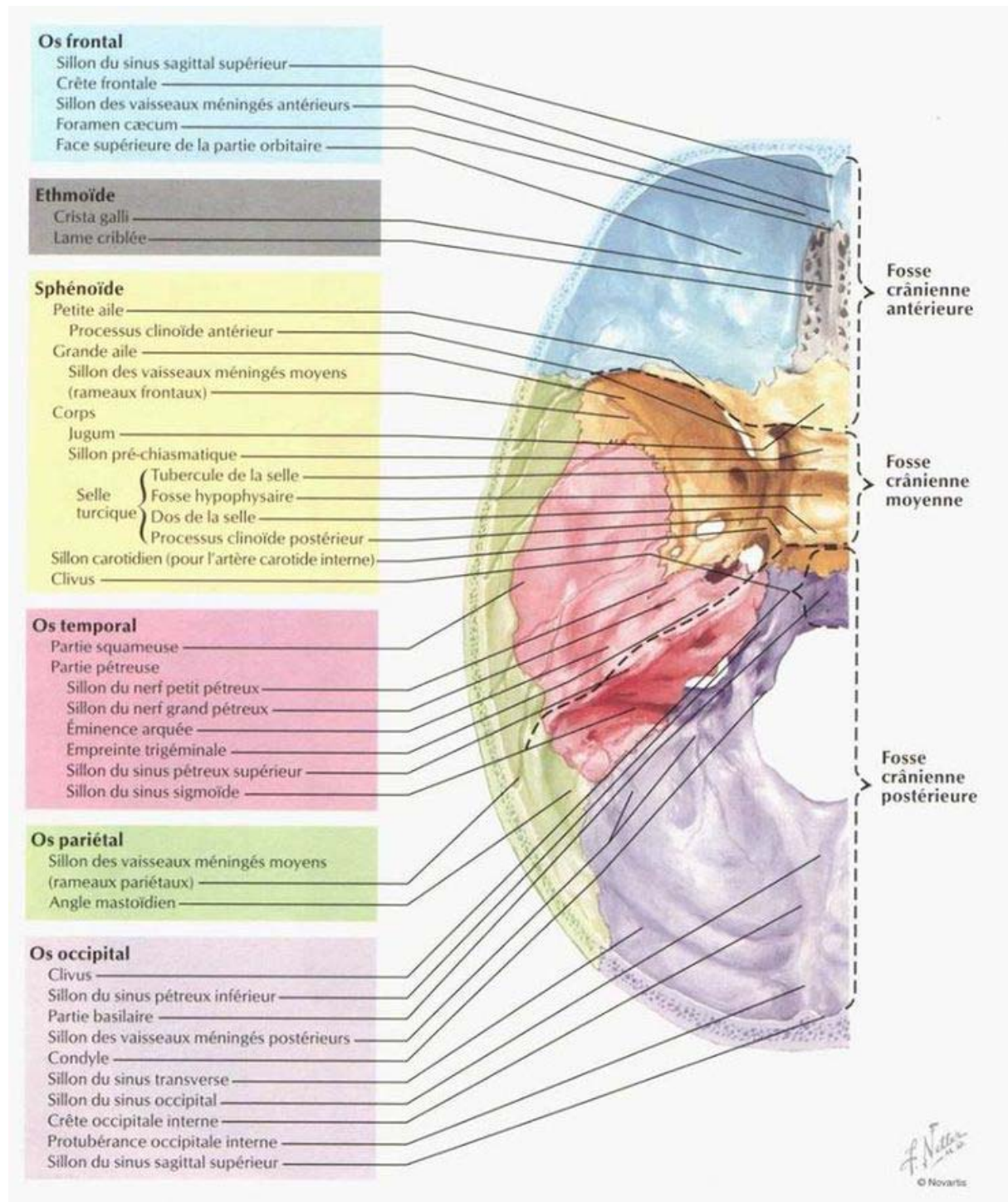


Figure 32 : Base de crane et ses orifices

2.2 L'encéphale :

L'encéphale est constitué de plusieurs éléments (Figure 33) :

- le cerveau (dans la partie haute).
- il se prolonge vers le bas par le tronc cérébral.
- le cervelet se greffe en arrière sur le tronc cérébral.

Ces différents éléments sont situés dans la boîte crânienne. Cette partie haute se prolonge en arrière et en bas par la moelle épinière dans le canal rachidien.

Les hémisphères cérébraux sont au nombre de deux. Ils sont ovoïdes, à grosse extrémité postérieure, séparés par une scissure inter hémisphérique longitudinale et antéro-postérieure.

Ces deux hémisphères sont unis par plusieurs structures sur la ligne médiane.

La boîte crânienne est doublée par la méninge, elle même constituée de plusieurs feuillets (Figure 34) :

- un feuillet externe, contre l'os : la dure mère (pachyméninge)
- un feuillet interne, la leptoméninge, lui-même constitué de deux feuillets : la pie mère, feuillet viscéral et l'arachnoïde, feuillet pariétal. Ces deux feuillets délimitent l'espace leptoméningé (espace sous-arachnoidien) qui contient le liquide céphalorachidien [20].

Cette méninge envoie des expansions fibreuses inextensibles :

- la première est supérieure, médiane : la faux du cerveau.
- le deuxième est latéral, oblique en haut et dedans : la tente du cervelet. (Elle permet d'individualiser à la partie basse du crâne la loge cérébelleuse, en fait la fosse postérieure. Au dessus, l'espace qui est partiellement divisé par la faux est constitué de deux loges hémisphériques).

Au dessous de la tente du cervelet, en haut on a les deux hémisphères cérébraux, morphologiquement semblables et symétriques. En dessous, dans la fosse postérieure, il y a les

éléments du tronc cérébral et le cervelet. En dessous du trou occipital (le foramen magnum), la partie basse du tronc cérébral laisse suite à la moelle épinière.

Les deux hémisphères cérébraux sont unis sur la ligne médiane par des commissures :

- la plus volumineuse, le corps calleux situé sous la faux du cerveau, transversal, il unit l'hémisphère droit au gauche. Il y a des fibres : c'est un réseau associatif appelé le pont de substance blanche.
- En dessous du corps calleux, à distance, se disposent les noyaux gris centraux qui constituent une structure médiane (impaire) : le diencephale.
- Le télencéphale est la partie latérale.
- Le cervelet occupe la partie postérieure de la fosse postérieure.

Le cerveau est constitué de lobes. Chacun est séparé du voisin par une scissure profonde:

- lobe frontale, le plus antérieur.
- lobe temporal, en dessous.
- lobe pariétal, en arrière du frontal.
- lobe occipital, postérieur.

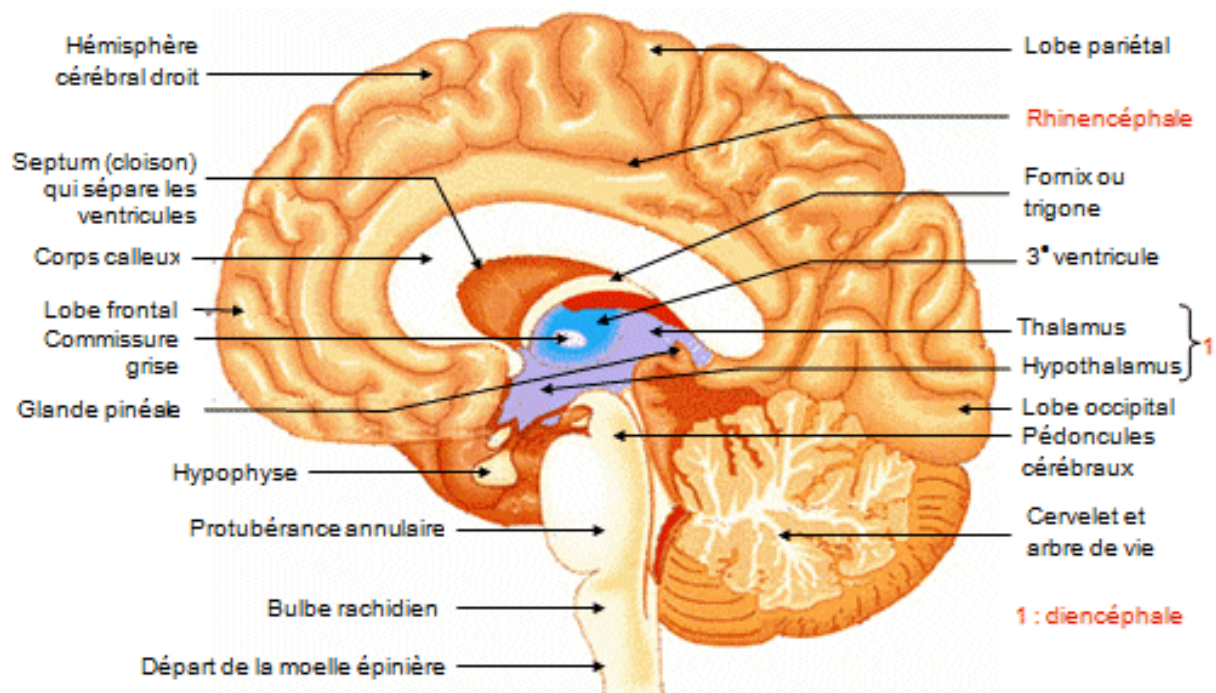


Figure 33 : Encéphale en coupe sagittale

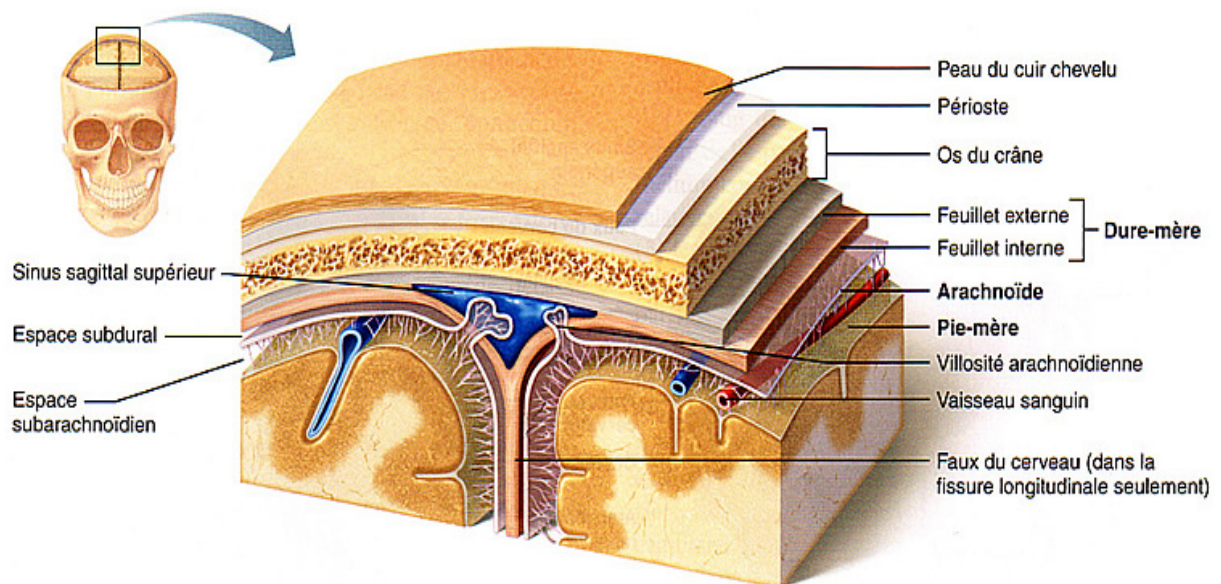


Figure 34 : Méninges encéphaliques en coupe transversale

III. Epidémiologie :

1. Aspects étiologiques des anomalies de fermeture du tube neurale :

Les anomalies de fermeture du tube neural (AFTN) (anencéphalie, spina bifida, encéphalocèle) sont les malformations congénitales les plus fréquentes après les malformations cardiaques et oro-faciales [23]. Leur étiologie demeure jusqu'à présent obscure.

C'est l'étude épidémiologique des AFTN qui a permis de faire suspecter certaines étiologies.

1-1. Les facteurs géographiques :

Il est bien connu, et mal compris, que la fréquence des AFTN est très variable d'une région du globe à l'autre. En Amérique et en Europe, les encéphalocèles occipitales prédominent sur les encéphalocèles antérieures. Par contre dans les pays du Sud-est asiatique et en Afrique, les proportions sont inversées, les formes antérieures sont plus fréquentes que les formes postérieures [6, 8]. De même l'incidence globale des AFTN (spina bifida et céphalocèles confondus) semble plus importante dans les pays anglo-saxons [15]. Ainsi, les incidences les plus hautes, rencontrées en Irlande et au pays de Galles, elles sont 40 fois supérieures aux incidences les plus faibles, rencontrées en Colombie. La prévalence en Irlande est de 7 à 8 pour 1000 naissances et elle est de 1 à 2 pour 1000 naissances aux Etats-Unis et en Europe continentale. Aux Etats-Unis, cette prévalence diminue si l'on se déplace du nord vers le sud [10].

Ces variations ne sont pas explicables par les seuls facteurs raciaux, car les taux chez les immigrants sont intermédiaires entre les taux de leur pays d'origine et ceux du pays d'accueil [10].

1-2. Les facteurs raciaux et ethniques :

En plus des variations géographiques, il existe des variations ethniques dans la fréquence des AFTN. Ainsi, aux Etats-Unis, la fréquence est plus grande chez les sujets de race blanche que chez les autres [10]. (Tableau II)

Tableau II: incidence des AFTN pour 10000 naissances selon la race aux Etats-Unis

	Blancs	Autres	Total
Anencéphalie	2,8	2,1	2,7
Encéphalocèle	1 ,1	0,9	2
Spina-bifida	4,8	3,4	4,5

1-3. Les variations saisonnières :

Il a été observé en Grande-Bretagne, entre 1940 et 1958, un pic de fréquence chez les enfants conçus au printemps et une baisse de fréquence chez les enfants conçus en automne. Ces variations saisonnières n'ont été retrouvées qu'en Grande-Bretagne [10]. Ceci peut permettre d'évoquer l'influence de facteurs exogènes diététiques ou climatiques, mais ce ne sont encore que des hypothèses.

1-4. L'étude des jumeaux :

La fréquence des AFTN est plus grande en cas de grossesse gémellaire qu'en cas de grossesse monofoetale [24]. Par contre, il est très rare que les deux jumeaux soient atteints, que les grossesses soient mono- ou dizygotes, ce qui implique la mise en cause de facteurs autres que génétiques.

1-5. Le risque de récurrence :

Une femme ayant eu un 1er enfant atteint a un risque supérieur au reste de la population d'avoir un 2ème enfant atteint [23, 67]. Ce risque de récurrence est variable selon le lieu. Dans les régions de forte prévalence, il est supérieur, alors qu'il est moindre dans les régions de plus faible prévalence. La récurrence se fait plus fréquemment sous la même forme d'AFTN.

1-6. Le risque d'avortement :

La prévalence des AFTN est plus grande parmi les fœtus spontanément avortés que parmi les enfants à terme, indiquant une <<sélection>> in utéro contre les fœtus affectés de cette malformation.

1-7. Le sex ratio :

La plupart des études montre une prédominance des AFTN en général dans le sexe féminin, spécialement pour les formes graves. Il n'y a pas d'explication claire à ce phénomène [10].

Pour les encéphalocèles, d'après la littérature, quand on prend l'ensemble des localisations, il semble exister un excès de filles [19].

D'après une étude cas-témoins de 31 encéphalocèles faite dans l'hôpital de Téhéran (Iran) entre août 2006 et août 2007 une nette prédominance féminine a été constatée (20 filles et 11 garçons) [9].

Dans notre série une prédominance féminine a été notée : 9 filles sur 14 patients inclus dans l'étude, ce qui correspond aux données de la littérature (Tableau III).

Tableau III: Répartition des encéphalocèles selon le sexe

Auteurs	F	M	Total
Munyi [6]	30	23	53
Martinez-Lage [16]	24	22	46
Espérance-Broalet [68]	7	5	12
Dadmehr [9]	20	11	31
Notre série	9	5	14

1-8. L'âge maternel et la parité :

Les études concernant l'influence de l'âge maternel sur la survenue d'une AFTN sont contradictoires. Si la plus grande fréquence sur le premier enfant n'est pas admise par tous, il semble par contre exister une plus faible prévalence sur le 2^{ème} enfant [10].

1-9. Les variations en fréquences des AFTN :

Il existe une diminution de la fréquence des AFTN retrouvées chez les enfants aux Etats-Unis et en Grande-Bretagne. Environ 50 % de cette réduction est due au dépistage anténatal et à l'interruption des grossesses de fœtus atteints, l'autre partie de cette réduction est liée à la diminution de la fréquence de la malformation elle-même. Cette diminution n'est pas totalement

expliquée par les campagnes de prévention. D'autres parties du globe semblent au contraire avoir actuellement une augmentation de fréquence, comme la Hongrie et l'Australie.

1-10. La consanguinité :

D'après une étude prospective de 161 encéphalocèles réalisée dans l'hôpital national de Niamey au Niger entre janvier 1999 à mars 2008, la consanguinité est retrouvée dans 67,08 % des cas [1]. Dans notre série deux patients sont issus d'un mariage consanguin, avec une consanguinité de premier degré.

2. Les facteurs étiologiques des encéphalocèles :

Les encéphalocèles et les AFTN sont considérées comme des anomalies multifactorielles, résultant de l'interaction de divers facteurs, en particulier génétiques et environnementaux [2, 11, 15, 16]. Ces facteurs sont malheureusement mal connus en clinique humaine.

2.1 Le rôle de l'hérédité et des gènes :

a. Transmission monogénique mendélienne :

Certaines encéphalocèles entrent dans le cadre d'un syndrome bien défini dont le mode de transmission est connu. Par exemple transmission autosomique récessive pour les syndromes de MECKEL-GRUBER, de WARBURG, de CHEMKE, de ROBERTS, de JOUBERT.

L'analyse de certains cas familiaux suggère parfois une transmission monogénique, autosomique récessive ou autosomique dominante.

Zhao et al ont décrit une famille chinoise qui a souffert d'encéphalocèle sur cinq générations avec un mode de transmission autosomique dominante. Il y avait 113 membres dans cette famille, et 21 d'entre eux avaient une encéphalocèle. Il n'y avait pas de notion de consanguinité [28].

b. Les anomalies chromosomiques :

Les AFTN peuvent s'associer à des anomalies chromosomiques (trisomie 13,18, triploïdie,..) [29, 30].

c. Transmission polygénique multifactorielle :

Le terme d'hérédité polygénique multifactorielle est utilisé pour décrire une susceptibilité génétique empirique probablement liée à l'effet cumulatif de plusieurs gènes et de facteurs environnementaux. La majorité des AFTN sont transmises de cette façon, ce qui explique un risque relatif plus important chez les gens d'une même famille sans transmission monogénique nette [10].

2.2 Les facteurs environnementaux:

De nombreux facteurs environnementaux peuvent être à l'origine de défauts de fermeture du tube neural.

a. Les malnutritions en particulier la carence en acide folique :

La carence en acide folique est liée à un risque accru d'AFTN. Une prévention par administration d'acide folique en période périconceptionnelle pour les femmes à risque permet la réduction de l'incidence des AFTN [9, 12, 31].

b. Le déficit en zinc :

Il a été associé chez l'homme comme chez l'animal à un risque d'AFTN [10].

c. L'hyperthermie maternelle :

L'hyperthermie maternelle en début de grossesse a été impliquée comme un facteur de risque pour les AFTN [9, 27, 32].

d. Le statut socio-économique :

Le rôle du statut socio-économique bas a été mis en évidence dans certaines séries [1, 27], sans doute par le biais de la malnutrition. Ces variations n'ont pas été retrouvées dans d'autres études [9]. Dans notre étude tous les patients sont de bas niveau socio-économique.

e. Les infections maternelles :

Les infections maternelles pendant la grossesse dues à la rubéole, aux virus de la grippe ou au toxoplasme peuvent être associées à un risque d'anomalie du tube neural [33].

f. Autres facteurs :

Le risque semble augmenté dans certaines catégories professionnelles : exposition aux solvants, aux pesticides agricoles [34].

Une association entre la consommation maternelle de la caféine et les AFTN a été observée [35].

2.3 Les agents tératogènes :

a. Les antiépileptiques :

Les antiépileptiques (en particulier l'acide valproïque : Dépakine) sont connus comme agents tératogènes [11, 15, 23, 31, 33]. Diverses présentations tératogènes sont observées : les AFTN, les malformations cardio-vasculaires, les malformations faciales.

Il semble que le risque soit moins important lors d'une monothérapie que lors d'une polythérapie [31]. Une supplémentation par acide folique est recommandée en période périconceptionnelle chez les femmes sous traitement antiépileptique.

Dans notre série, il existe un patient, dont la mère était épileptique traitée par le valproate de sodium.

b. La warfarine :

L'encéphalocèle a été rapportée chez des fœtus atteints de malformations liées à la prise de warfarine pendant la grossesse [31, 36].

c. L'alcoolisme maternel :

La consommation de l'alcool pendant la grossesse est un facteur de risque d'AFTN [33]. Dans ce contexte il existe habituellement une carence en folates et une malabsorption des folates.

d. Autres agents tératogènes :

Il est possible de recréer expérimentalement des encéphalocèles après exposition à des agents tératogènes tels que : des radiations ionisants, du bleu tryptan, de l'arsenic ou des doses excessives de vitamine A [15, 37].

2.4 Autres situations à risque:

a. Le diabète maternel :

La présence d'un diabète maternel mal équilibré en début de grossesse augmente le risque de malformation fœtale en général et d'AFTN en particulier [31].

Dans notre série, un patient est issu d'une mère diabétique sous anti-diabétiques oraux.

b. La maladie des brides amniotiques :

La maladie des brides amniotiques est un ensemble de malformations congénitales complexes, intéressant principalement les membres, mais aussi la région crânio-faciale et l'axe thoraco-abdominal [38, 84].

Elle occasionne parfois des encéphalocèles, typiquement irrégulières et asymétriques [38].

c. L'obésité :

L'obésité est aussi un facteur de risque d'AFTN [35]. Il est difficile de savoir dans quelle mesure l'obésité est un facteur de risque indépendant des anomalies du métabolisme du glucose qui l'accompagnent.

IV. Résultats anatomo pathologiques :

1. Répartition selon le siège:

Dans notre série, 14 patients ont présentés une encéphalocèle antérieure : Dont 8 cas d'encéphalocèle naso – ethmoïdale et 6 cas d'encéphalocèle Frontale; Dans la littérature la localisation antérieure est la moins fréquente dans toutes les séries [1, 2,27, 39, 40, 41]. (Tableau IV).

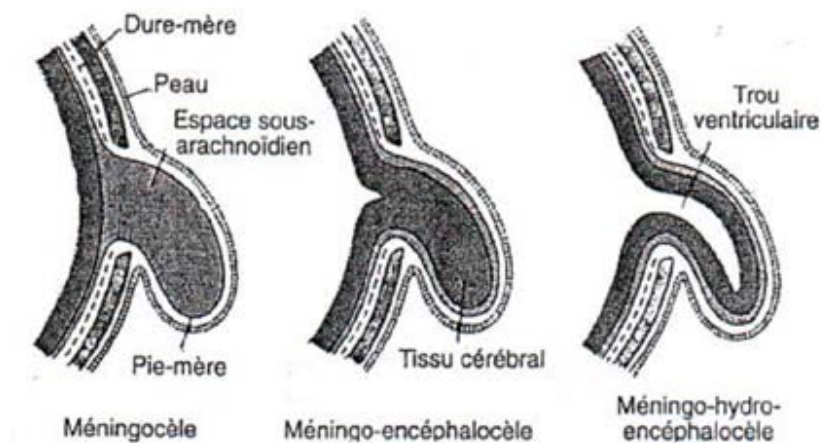
Tableau IV: Répartition selon la localisation

Auteurs	Total	Occipitale	pariétale	Frontale	Fronto– Ethmoïdale	Non Précisé
Momar et al [43]	24	16	–	–	–	8
Sanoussi et al [1]	217	161	–	–	–	56
Bui et al [44]	44	30	–	14	–	–
Munyi et al [6]	53	29	–	19	–	5
Notre série	14	–	–	6	8	

Le pourcentage des encéphalocèles antérieure varie entre 25 % et 35 % des cas [2, 10, 41].

2. Contenu de la malformation :

En fonction du contenu de cette hernie, on peut différencier plusieurs types d'encéphalocèles (figure 35):



- La méningocèle, est la hernie du sac méningé contenant du LCR au travers la solution de continuité crânienne.
- L'encéphalocèle ou méningo-encéphalocèle (en général, on utilise le terme d'encéphalocèle pour désigner les méningo-encéphalocèles), la poche herniée contenant alors des méninges, du LCR et du tissu cérébral normal ou malformé. Un type extrême de la malformation est constitué par l'extrophie cérébrale. Si l'anomalie s'étend sur une certaine distance elle constitue une véritable exencéphalie forme frontière avec l'anencéphalie.

La plupart des anencéphalies résultent de la dégénérescence in utéro d'un état d'exencéphalie [12,13].

En cas de méningo-encéphalocèle, le volume du tissu cérébral hernié est très variable, il peut être réduit à quelques millimètres de diamètre, mais s'avère souvent constitué d'une large proportion d'un ou des deux hémisphères cérébraux, voir du cervelet et du tronc cérébral. Il s'y associe des anomalies de développement cérébral (troubles de la gyration, de migration neuronale, agénésie commissurale variable, modification de la taille des cavités ventriculaires, dysgénésie cérébelleuse et du tronc cérébral) [12].

En cas de méningocèle de petite taille, l'encéphale ne présente pas de modifications notables dans la majorité des cas [12].

- La méningo-hydro-encéphalocèle (ou méningo-encéphalo-cystocèle) se distingue par la présence surajoutée d'une corne ventriculaire au sein du tissu cérébral hernié.

3. Aspect de la malformation :

Les encéphalocèles antérieures sont généralement de volume beaucoup plus réduit que leurs homologues postérieurs [42].

La taille du défaut osseux n'est pas en rapport avec le volume de la masse herniée, mais le mode d'implantation en donne une idée : une masse sessile fixée par une large base fait craindre un vaste défaut, une masse pédiculée appendue par un collet rétréci, augure d'un petit défaut. La taille et le contenu de la céphalocèle sont variables, et la taille n'est presque jamais indicative sur le contenu [43].

4. Classification anatomique :

La classification des encéphalocèles se fait en fonction de leur situation anatomique. De nombreuses tentatives de classification ont été proposées :

4.1 Classification de SUWANWELA :

La classification proposée par Suwanwela [15,42] distingue cinq groupes :

a. Les méningo-encéphalocèles postérieures :

Elles siègent dans la région occipitale, et sont souvent très volumineuses. Ce sont les plus fréquentes dans nos régions.

b. Les méningo-encéphalocèles de la voûte :

Elles se subdivisent en:

- ✓ Interfrontale
- ✓ Fontanelle antérieure
- ✓ Interpariétales
- ✓ Fontanelle postérieure
- ✓ Temporales

c. Les méningo-encéphalocèles fronto-ethmoïdales :

- ✓ Naso-frontale :

L'orifice intracrânien se situe dans la région du foramen coecum, en avant de l'apophyse crista Galli. A l'extérieur, cet orifice se situe entre l'os frontal et les os propres du nez. Les méningocèles se manifestent par une tuméfaction médiane, à la racine du nez.

- ✓ Naso-éthmoïdale :

L'orifice intra-crânien est toujours dans la région du foramen coecum, mais cette fois la méningocèle passe entre les os propres du nez et le cartilage nasal. Extérieurement on voit une tuméfaction nasale légèrement latéralisée.

- ✓ Naso-orbitaire :

L'orifice intra-crânien se trouve au niveau de la partie antérieure de la lame criblée d'un côté ou des deux côtés, dans la région de la fente ethmoïdale. L'orifice externe se situe entre l'unguis et l'apophyse montante du maxillaire supérieur, et la tuméfaction apparaît dans l'angle interne de l'œil soulevant le canthus interne.

Telles sont les formes visibles extérieurement des méningocèles antérieures. Leur appellation est justifiée par le fait que leur orifice osseux siège toujours du niveau de l'ethmoïde et leur émergence se fait dans la région frontale.

d. Les méningo-encéphalocèles basales :

d-1 Trans-ethmoïdale :

L'orifice de passage du méningocèle se fait au niveau de la lame criblée. La méningocèle apparaît dans la fosse nasale correspondante et simule un polype.

d-2 Sphéno-ethmoïdale :

L'orifice se situe dans la zone de jonction entre l'éthmoïde et le sphénoïde. La méningocèle apparaît dans le naso-pharynx.

d-3 Trans-sphénoïdale :

L'orifice existe à l'intérieur du corps du sphénoïde ou dans la selle turcique. La tumeur apparaît dans le cavum.

d-4 Sphéno-orbitaire :

La méningo-encéphalocèle fait saillie derrière le globe oculaire par un orifice du toit de l'orbite ou par la fente sphénoïdale, ou même le trou optique.

e. Crânioschisis :

Cette classification reposant uniquement sur des critères anatomiques précis a un intérêt particulier en ce qui concerne les indications opératoires. Elle met en évidence que le pédicule dure-mérien peut être très long dans les formes naso-éthmoïdales ou naso-orbitaires ce qui en principe, fait déconseiller toute tentative de correction par la seule voie externe. Par contre, une telle intervention pourrait, à la rigueur, être suffisante dans les formes naso-frontales de petite taille, de la même façon que pour les formes de la voûte crânienne.

4.2 Classification de NAGER :

NAGER [45] distingue deux grands types d'encéphalocèles, celles situées au niveau de la voûte crânienne ou encéphalocèles postérieures et celles développées au niveau de la base du crâne ou encéphalocèles antérieures.

a. Encéphalocèles postérieures :

a-1 Occipitales inférieures :

Elles sont associées à une déhiscence médio-sagittale de l'os occipital, dans une région située en dessous de la zone comprise entre les protubérances occipitales interne et externe.

a-2 Occipitales supérieures :

Elles sont en rapport avec une malformation de l'os occipital, qui est située au dessus de la protubérance occipitale externe et de la zone d'insertion de la tente du cervelet.

a-3 Pariétales ou sagittales

Elles sont localisées le long des sutures coronale et lambdoïde.

a-4 Interfrontales

Elles résultent d'une fermeture incomplète de la suture métopique.

b. Encéphalocèles antérieures

b-1 Fronto-ethmoïdales ou sincipitales

➤ **Naso-frontales :**

Elles se situent entre l'os frontal et l'os nasal, sur la ligne médiane.

➤ **Naso-ethmoïdales :**

Elles s'insinuent à travers une ouverture située à la jonction de l'os nasal et du cartilage nasal.

➤ **Naso-orbitales ou orbitales antérieures :**

Elles sont visibles au niveau de la cavité orbitaire, et ce, après qu'elles aient traversé une ouverture se situant à la jonction des os frontal, ethmoïdal, lacrymal et maxillaire.

b-2 Sphéno-orbitales ou orbitales postérieures :

Elles communiquent avec la fosse cérébrale médiane soit par le foramen optique, soit par la fente sphénoïdale, soit par une malformation congénitale.

b-3 Sphéno-maxillaires :

Elles représentent un prolongement de l'espace sous arachnoïdien de la fosse cérébrale médiane, à travers la fente sphénoïdale jusque dans l'orbite. Parfois ce prolongement s'étend de la fente sphénoïdale jusqu'à la fosse ptérygo-palatine.

b-4 Naso-pharyngées :

➤ **Transethmoïdales:**

Elles communiquent avec la fosse cérébrale antérieure par une déhiscence osseuse de la lame criblée de l'ethmoïde. Elles s'étendent en bas dans la cavité nasale, longeant le septum qu'elles peuvent déformer voire disloquer. Elles compriment et déforment les cornets, élargissant la pyramide nasale. Elles peuvent avoir une extension antérieure à travers le vestibule nasal, ou le plus souvent une extension postérieure naso-pharyngée.

➤ **Sphéno-ethmoïdales :**

Elles correspondent à une malformation du plancher de la fosse cérébrale antérieure, située entre le corps du sphénoïde et la partie adjacente de l'ethmoïde.

➤ **Sphéno-pharyngées ou transsphénoïdales :**

Elles communiquent avec les espaces sous arachnoïdien par une déhiscence située au niveau du corps du sphénoïde.

➤ **Basi-occipito-pharyngées :**

Elles s'associent à une déhiscence du milieu de la partie basilaire de l'os occipital. Elles communiquent avec l'espace sous arachnoïdien de la citerne pontique. Elles se prolongent en avant, pouvant atteindre le bord des amygdales.

V. Clinique :

1. Modes de découverte :

Contrairement aux formes postérieures qui sont souvent diagnostiquées en anténatal grâce à l'échographie ou après la naissance par la visualisation d'une masse médiane siégeant sur le segment céphalique occipital, recouverte ou non d'une peau saine ; les encéphalocèles antérieures et basales posent un problème de diagnostic précoce, dans ce chapitre nous ne rapporterons leurs modes de découverte.

1.1 Découverte précoce :

Le diagnostic d'encéphalocèle peut être fait de manière très précoce en période néonatale lorsqu'il existe certains signes orientant vers cette pathologie.

Il s'agit le plus souvent d'anomalies faciales comme un hypertélorisme, une fente labio-palatine, un nez bifide qui peuvent être associées ou non à une obstruction nasale.

Durant cette période, on peut voir des symptômes très anodins et ne pas faire le diagnostic si l'on n'a pas en mémoire cette pathologie. Par exemple, le bébé peut avoir une simple rhinite, une obstruction nasale, respirer par la bouche ou tout simplement ronfler. L'existence d'une anomalie faciale (hypertélorisme ou augmentation du diamètre bitemporal) et la présence d'une masse nasale sont deux critères qui peuvent détecter une encéphalocèle dès la naissance [37].

Dans notre série 3 cas d'encéphalocèles naso-ethmoïdale ont été révélés par une obstruction nasale. Les autres cas étaient asymptomatiques.

1.2 Découverte plus tardive :

Les patients n'ont aucune particularité clinique, leur examen neurologique est normal, dans 60 % des cas, ils ont une intelligence normale. Dans ces situations là, le diagnostic des encéphalocèles a souvent lieu suite à une consultation auprès d'un oto-rhino-laryngologiste.

Cette consultation est motivée par diverses plaintes dont voici les plus habituelles [40, 46, 47, 50, 51, 52, 69, 70].

- une rhinorrhée de liquide clair permanente ou intermittente.
- des infections à répétition des voies aériennes supérieures.
- une obstruction nasale.
- une anosmie.

L'examen spécialisé permet de mettre en évidence une masse nasale et donc d'orienter les examens complémentaires pour faire le diagnostic. De temps à autre, suite à une polypectomie ou à une chirurgie des sinus, il peut y avoir apparition d'une rhinorrhée, cela doit inciter le praticien à pratiquer un bilan afin de déceler l'origine et de la traiter [53].

L'épilepsie pharmaco résistante peut être aussi révélatrice d'encéphalocèles dans des situations rare à un âge avancé [72, 73]. D'après une étude faite en France sur 4 cas d'épilepsie focale rapporté à une encéphalocèle isolée sans aucun contexte traumatique, trois avaient une encéphalocèle au niveau de la base crânienne, temporosphénoïdale, et une encéphalocèle occipitale intradiploïque de la voute [73].

1.3 Découverte lors d'une complication :

On peut découvrir des encéphalocèles au décours du bilan pratiqué en cas de méningites bactériennes récurrentes [49, 50, 52]. Les examens pratiqués alors, mettent en évidence la hernie, qui est à l'origine de l'infection bactérienne. Le nombre de ces épisodes infectieux est très variable.

1.4 Découverte lors d'examens complémentaires :

Beaucoup plus rarement, des examens complémentaires (TDM, IRM) permettent de visualiser une encéphalocèle alors qu'ils sont réalisés dans le cadre de bilans de crises d'épilepsie ou de violentes céphalées, par exemple.

2. Les formes cliniques :

2.1 Les encéphalocèles basales :

Il s'agit des formes trans-ethmoïdales et trans-sphénoïdales. Leurs circonstances de découverte et leurs signes cliniques sont tout à fait particuliers et importants à connaître. Les trois principales circonstances de découverte sont l'obstruction nasale, la rhinorrhée cérébro-spinale et la méningite [49, 52].

L'âge de découverte des encéphalocèles trans-sphénoïdales est très variable : parfois très précoce dans la petite enfance, souvent devant une dysmorphie caricaturale. Ailleurs chez l'adulte, les problèmes visuels et endocriniens étant en premier plan.

Sur le plan morphologique facial, un hypertélorisme avec augmentation du diamètre bitemporal est quasiment constant, des fentes de la ligne médiane sont fréquents et diversement associées: fente palatine, labiale, nasale. Les troubles visuels sont très variables, souvent révélateurs: des colobomes ont été décrits ainsi que des hypoplasies oculaire, orbitaire, du chiasma ou du nerf optique, strabisme, nystagmus, baisse de l'acuité visuelle peuvent conduire à l'examen du fond d'œil qui peut faire découvrir une atrophie optique. Les troubles endocriniens peuvent manquer. Les déficits en hormone de croissance, traduisant une insuffisance hypophysaire partielle, sont les plus fréquents responsables de nanisme. Ils peuvent être isolés ou s'associer de façon variable à des déficits en hormone thyroïdienne ou gonadique. Enfin un diabète insipide avec ou sans insuffisance antéhypophysaire est également possible [42].

2.2 Les encéphalocèles orbitaires postérieures :

Parfois visibles dès la naissance, elles se révèlent souvent plus tardivement du fait de leur croissance lente, par une exophtalmie pulsatile progressive. Fréquemment, il existe un traumatisme crânien révélateur [42]. Cette exophtalmie n'est pas modifiée par la pression des carotides, mais par celle des jugulaires. On n'entend généralement pas de souffle à son niveau. Il existe fréquemment un œdème palpébral associé et parfois des lésions cornéennes et

conjonctivales. Les examens radiologiques permettent souvent le diagnostic étiologique de cette exophtalmie.

2.3 Encéphalocèle du vertex :

Malgré sa rareté, son éventualité doit rester présente à l'esprit devant toute tuméfaction congénitale du cuir chevelu située sur la ligne médiane, ce qui impose le recours à des investigations initialement non invasives.

Cette encéphalocèle de localisation typique est facilement différenciée d'une simple ectopie de tissu glial puisqu'il existe un défaut osseux et une communication avec les structures intracérébrales sous jacente [42].

2.4 Les encéphalocèles des fosses nasales :

Ces malformations en principe congénitales peuvent réaliser des formes extranasales, intranasales ou mixtes. L'encéphalocèle intranasale est une entité clinique rare souvent confondue avec le polype nasal, les motifs de consultation sont l'association de rhinorrhée cérébrospinale, obstruction nasale ou méningites à répétition, ce type d'encéphalocèle peut être retrouvé chez l'adulte. Chez l'enfant, la symptomatologie d'appel réalise une obstruction nasale le plus souvent unilatérale.

Cliniquement, certains éléments les différencient des polypes : consistance plus ferme, localisation para médiane haute en dedans et au dessus du cornet moyen, point d'attache remontant vers le plafond des fosses nasales et non vers les méats, caractère pulsatile éventuel, expansion de la tumeur à la compression de veines jugulaires réalisant le test de furstenberg [55].

3. Malformations associées :

Les encéphalocèles peuvent se présenter comme des malformations isolées ou associées à d'autres anomalies.

3.1 Malformations du système nerveux central :

Parfois, l'encéphalocèle peut être associée à d'autres malformations du système nerveux, telles que :

a. L'agénésie du corps calleux :

Elle est caractérisée par une absence partielle ou totale de cet organe qui sert de lien entre les deux hémisphères cérébraux [69].

b. L'hydrocéphalie :

L'existence d'une hydrocéphalie constitue un élément pronostique important [46].

Elle s'observe volontiers chez les porteurs d'encéphalocèles occipitales, elle est rare par contre chez les porteurs d'encéphalocèles antérieures [44]. D'après une étude rétrospective de 44 encéphalocèles réalisée dans l'hôpital de Birmingham (Alabama) entre 1989 et 2003, l'hydrocéphalie était présente dans 60 % des cas (18 cas sur 30) pour les formes occipitales et dans 14 % des cas (2 cas sur 14) pour les formes frontales [44].

L'hydrocéphalie peut être primaire comme elle peut être secondaire [26]. D'après une étude de Sanoussi [1], sur 161 encéphalocèles, l'hydrocéphalie était présente chez 38 cas (23,60 % des cas) en préopératoire et chez 79 cas (49,06 % des cas) en postopératoire.

Dans notre série, aucun patient n'a présenté une hydrocéphalie.

c. La microcéphalie :

Présente dans notre série chez 1 patient.

D'après la littérature, la microcéphalie était présente chez 13 cas pour Martinez-Lage [16] dans une série de 46 enfants porteurs de céphalocèles, chez 6 cas pour Benjamin [3] dans une série de 85 céphalocèles, et chez 1 patient pour Momar [43] dans une série de 16 cas d'encéphalocèles occipitales.

Elle est souvent le fait des encéphalocèles volumineuses comportant une grosse partie du parenchyme cérébral. Lorsque la microcéphalie existe, elle indique alors la présence d'une grosse malformation cérébrale souvent associée à un retard aussi bien physique que mental.

D'autres lésions peuvent être associées comme :

- ✓ Le kyste arachnoïdien
- ✓ Les anomalies corticales (agyrie, lissencéphalie, oligogyrie, pachygyrie, microgyrie).
- ✓ Les porencéphalie
- ✓ Le lipome interhémisphérique
- ✓ Les autres anomalies du tube neural

La myéloméningocèle peut s'associer à une céphalocèle dans 2 % à 7 % des cas [25]. Selon Sanoussi [1], à propos d'une série de 161 encéphalocèles, 3 patients présentaient un spina bifida associé.

Il peut exister une association entre deux localisations différentes d'encéphalocèle. Dans une étude rétrospective de 46 céphalocèles faite dans l'hôpital de Murcie (Espagne), pendant une période de 22 ans, une patiente avait deux malformations, une méningocèle occipitale associée à une encéphalocèle frontobasale [16].

3.2 Malformations crânio-faciales :

Telles que :

- La crâniosténose.
- La dysplasie de la région du sphénoïde.
- Les fentes labio-palatines.
- l'hypertélorisme.
- Le rétrognatisme.

Dans notre série 1 patient présente une dysmorphie faciale.

3.3 Autres malformations :

On peut rencontrer :

- Des anomalies oculaires (exophtalmie, microphthalmie, cataracte, atrophie chorioretinienne...).
- Des malformations viscérales diverses (rénales, digestives, cardiaques...).

- Des anomalies des organes génitaux externes : dans notre série un patient a présenté un hypospadias.
- Des dysmorphies des membres (pieds bots...).
- Des dysmorphies des doigts et des orteils (polydactylie, syndactylie...).
- Des malformations endocriniennes par lésions hypothalamiques.

La fréquence des malformations associées est plus élevée dans les localisations occipitales que dans les autres localisations antérieures [8].

Par rapport aux SB et aux anencéphalies, il semblerait que les encéphalocèles soient plus souvent accompagnées d'autres malformations [2]. D'après une étude rétrospective étalée sur 8 ans de 211 cas de défaut du tube neural recueillis au centre de maternité et de néonatalogie de la Rabta de Tunis, le pourcentage d'association était de 69,2 % pour l'encéphalocèles, 36 % pour l'anencéphalie et 43,2 % pour le spina bifida [2].

3.4 Associations avec des syndromes malformatifs :

a. Le syndrome de MECKEL [19, 47] :

C'est une anomalie de la maturation (trouble de la migration), avec une transmission autosomique récessive. La durée de vie est très brève en général : les enfants sont mort-nés ou décèdent dans les 24 premières heures.

Ce syndrome associe :

- Des dysmorphies
 - Faciales telles que : front fuyant, hémangiome capillaire frontal, hypertélorisme ou plus rarement un hypertélorisme, anomalies oculaires (microphthalmie, colobome, cataracte), anomalies palpébrales, oreilles bas implantées et malformées, micrognathie, fente labiale et /ou palatine.
 - Des membres telles que : polydactylie, habituellement de type hexadactylie post axiale des quatre membres, brièveté des membres, pieds bots, syndactylie.

- Un syndrome cérébro-rénal
 - Anomalies cérébrales : il existe une méningocèle ou une méningo-encéphalocèle occipitale dans près de 80 % des cas, une microcéphalie dans 30 % des cas, possible présence d'une hydrocéphalie, d'une arhinencéphalie et exceptionnellement d'une anencéphalie.
 - Anomalies rénales : il s'agit d'une dysplasie rénale kystique (84 % des cas). Les reins sont en général volumineux peuvent entraîner une dystocie.
- Les autres atteintes
 - Anomalies génitales : gonades petites et dysplasiques, cryptorchidie, pseudo-hermaphrodisme masculin.
 - Anomalies cardio-vasculaires diverses.
 - Anomalies diverses : atteinte hépatique (fibrose, kyste), atteintes digestives (imperforation anale, omphalocèle...), atteinte pancréatique (fibrose), atteinte pulmonaire (hypoplasie).

Le diagnostic positif repose sur l'atteinte d'un autre enfant dans la fratrie (qui manque le plus souvent) et surtout sur le tableau réalisé par l'association :

- Méningocèle ou méningo-encéphalocèle occipitale.
- Les reins polykystiques.
- Polydactylie.
- Fente labiale et/ou palatine.

Le diagnostic prénatal est possible par dosage de l'AFP et de l'ACHE amniotique (dont le taux élevé est en faveur du défaut de fermeture du tube neural mais aussi peut être le témoin de la polykystose rénale), par échographie (qui identifie les anomalies rénales, cérébrales, des membres).

Les encéphalocèles peuvent être retrouvées avec certains syndromes malformatifs ou

certaines maladies génétiques. Il existe toute une série de syndromes connus pouvant comporter une encéphalocèle.

b. Le syndrome de WARBURG [48] :

C'est comme le syndrome de MECKEL, une anomalie de la maturation (trouble de la migration neuronale) qui se transmet sur le mode autosomique récessif. Ce syndrome se définit par l'association d'une hydrocéphalie, d'une agyrie (disparition totale ou partielle des circonvolutions cérébrales), d'une dysplasie rétinienne plus ou moins une encéphalocèle occipitale (syndrome HARD plus ou moins E).

Généralement l'enfant décède en période néonatale sinon, il est atteint d'une spasticité et d'un retard psychomoteur profond.

c. Le syndrome des brides amniotiques [38] :

Pouvant comporter des constrictions et amputation des doigts ou des membres, des syndactylies distales, rarement des encéphalocèles irrégulières ou asymétriques, des fentes labio- palatines, plus rarement des malformations viscérales comme un omphalocèle ou un laparoschisis, des brides amniotiques qui sont responsables des malformations.

d. Le syndrome de KNOBLOCH [48] :

Présumé autosomique récessif, associant une encéphalocèle occipitale et d'autres signes tels : une forte myopie, une dégénérescence vitréo-rétinienne, un décollement rétinien, anomalies maculaires, une intelligence normale.

e. Le syndrome de CHEMKE [19] :

A transmission autosomique récessive, pouvant comporter dans la moitié des cas une encéphalocèle occipitale. Les autres anomalies étant : une hydrocéphalie, une agyrie, l'absence de structure corticale lamellaire, une dygénésie cérébelleuse, une dysplasie rétinienne, des opacités cornéennes, une cataracte.

f. Le syndrome de VON VOSS [36] :

Il comporte une encéphalocèle associée à une aplasie du corps calleux, une phacomélie, des anomalies urogénitales, une thrombocytopénie.

g. Le syndrome de WARFARIN [36] :

Dû à l'absorption de warfarin (antivitamine k appartenant au groupe de la coumadine) pendant la grossesse. L'encéphalocèle est rare, par ailleurs, on trouve : une hypoplasie nasale, des épiphyses pointillées, une chondrodysplasie, une microphthalmie, une hydrocéphalie, une microcéphalie, une agénésie du corps calleux, des malformations rénales.

h. Le syndrome de ROBERTS [48]

Autosomique récessif. Très rare. Peut comporter une encéphalocèle frontale, une fente faciale, un retard de croissance sévère, une imperforation anale.

i. Le syndrome de DANDY-WALKER [12]

Il est défini par l'association d'une agénésie vermiennienne partielle ou totale, d'une dilatation kystique du toit du 4^{ème} ventricule et d'un élargissement de la fosse postérieure avec insertion haute de la tente du cervelet, Il peut comporter une encéphalocèle. L'association à d'autres malformations est très fréquente, notamment la sténose de l'aqueduc de Sylvius, agénésie du corps calleux, l'holoprosencéphalie et les anomalies de la gyration.

j. Le syndrome de JOUBBERT [19]

Exceptionnel, dû à un trouble du développement des commissures au cours de l'embryogénèse, se transmettant sur le mode autosomique récessif. Il se caractérise par une agénésie ou une hypoplasie du vermis cérébelleux plus ou moins une méningocèle ou encéphalocèle occipitale plus ou moins une agénésie du corps calleux. Il existe des troubles respiratoires dus à des lésions du tronc cérébral, des mouvements oculaires anormaux et une arriération mentale. Il s'associe des anomalies oculaires, des doigts et des orteils, des troubles neurologiques.

k. Le syndrome cryptophtalmique [19]

A transmission autosomique récessive, il comporte, dans environ 10 % des cas, une encéphalocèle occipitale. Il est caractérisé par ailleurs par une extension de la peau du front qui couvre un ou les deux yeux, une implantation curieuse des cheveux, des anomalies des orteils, des ailes du nez crénelées, des syndactylies, des anomalies génitales.

l. La dysplasie fronto-nasale [19]

Sporadique ou familiale, probablement d'étiologie hétérogène, avec la présence constante d'une encéphalocèle frontale associée à un hypertélorisme, un aplatissement du nez, des narines crénelées, et d'autres anomalies.

VI. Diagnostics différentielles:

1. Pour les encéphalocèles antérieures :

Dans les formes intranasales, devant tout processus intra-nasal anormal, se pose le problème diagnostique avec :

- un mucocèle (tumeur formée par le sac lacrymal, lorsque les conduits lacrymaux ne sont pas perméables et que le canal nasal est obstrué).
- un kyste dermoïde, il est fréquent dans cette région : 10 % des localisations de la face et du cou se voient dans la région nasale. Des poils peuvent en faire issus lors de leur fistulisation secondaire à des manifestations inflammatoires.
- Un méningiome.
- un tératome.
- un hémangiome [74].
- un gliome [39, 55, 58], qui correspond non pas à une hernie intranasale de tissu méningo-cérébral, mais à une hétérotopie intranasale de tissu nerveux qui pour

certain n'a pas de connexion avec le contenu intracrânien et n'est pas recouvert de méninges [41,58]. Cependant, certains auteurs du fait des parentés embryologiques entre les méningo-encéphalocèles et gliomes nasaux, considèrent ces deux lésions comme des variétés cliniques d'une même malformation. Des formes de passage entre gliomes et encéphalocèles ont été décrites.

- un polype [39, 75], souvent les encéphalocèles sont confondues avec des polypes et opérées comme tels. Le diagnostic est alors fait par l'examen anatomo-pathologique. Il faut pourtant savoir que chez les enfants et de surcroît en période néonatale, les polypes nasaux sont très rares. La découverte d'une masse nasale doit donc amener la réalisation d'examens complémentaires pour en faire un diagnostic précis.

Il existe un moyen clinique de faire la distinction entre une encéphalocèle et une masse nasale quelconque : le test de Furstenberg [55]. Il consiste à provoquer une turgescence de l'encéphalocèle en comprimant les veines jugulaires, ce qui n'est pas le cas pour les autres lésions.

Chez le nouveau-né avec un contexte de détresse respiratoire, il existe un autre diagnostic différentiel, c'est l'atrésie des choanes. Mais la réalisation d'examens complémentaires permet de corriger le diagnostic.

2. Pour les localisations orbitaires des méningo-encéphalocèles basales ou fronto-ethmoïdales, se pose le problème diagnostique d'une exophtalmie unilatérale pouvant être due à un anévrysme artério-veineux ou à une tumeur de l'orbite [19].

3. Dans les localisations pharyngiennes des encéphalocèles de la base (localisation sphéno-ethmoïdale), le diagnostic différentiel est à faire avec les végétations adénoïdes [19].

4. Les méningo-encéphalocèles post-traumatiques :

Elles sont consécutives à une fracture et à une lésion de la dure-mère. Il existe également des méningocèles postopératoires. L'anamnèse permettra de préciser l'origine du début des troubles et de les rattacher à un traumatisme. De toute façon, le traitement de ces lésions est le même : refermer la brèche dure-mérienne et la reconstruction du defect osseux [76].

Antonelli a rapporté 6 cas d'encéphalocèles post-traumatique après fracture du toit de l'orbite pendant une période de 2 ans traités dans l'hôpital de Césène (Italie) [59].

VII. Paraclinique :

1. Tomodensitométrie :

Cet examen a fait d'énormes progrès dans le diagnostic et la compréhension de cette pathologie. Il permet de déterminer la nature du contenu du sac et rechercher par ailleurs l'existence d'autres malformations cérébrales associées.

La TDM peut se faire en fenêtre osseuse, c'est une méthode essentielle pour définir de manière exacte les contours osseux car elle a une excellente résolution à ce niveau, elle permet d'apprécier la trame osseuse et de visualiser le defect osseux et une fenêtre parenchymateuse permettant l'étude du tissu nerveux à la recherche de malformations.

Son principal inconvénient est qu'elle ne donne pas une très bonne résolution des tissus mous. Une autre de ses limites réside dans le fait que sa définition spatiale est restreinte et qu'il n'est pas possible d'obtenir certaines incidences. L'examen peut être gêné par des artefacts inévitables comme ceux créés par le voisinage d'os dense, de cavités aériques ou des pièces métalliques.

Chez les jeunes enfants, cet examen nécessite une prémédication car il faut une immobilité parfaite du patient pour limiter les artefacts.

Dans notre série tous les patients ont bénéficié de la TDM cérébrale.

2. Imagerie par résonnance magnétique :

C'est le meilleur examen pour mettre en évidence les encéphalocèles et les malformations cérébrales parfois associées [61]. Grâce à cette technologie, il est possible d'obtenir des images tridimensionnelles et de réaliser grâce à un seul examen, des reconstructions dans les différents plans de l'espace. L'IRM visualise clairement les secteurs tissulaires et liquidiens ainsi que l'axe méningo-médullaire. Il y a très peu d'artéfacts avec cette technique et la proximité de l'os ne gêne pas la réalisation de cet examen, car celui-ci n'émet pas de signal. [60]

Les principaux inconvénients de cet examen sont la durée qui est relativement longue pour les jeunes enfants et le bruit impressionnant que le champ magnétique procure. Il est donc nécessaire de prémédiquer les enfants.

Dans notre série l'IRM n'a pas été réalisée.

3. Les autres examens :

Ils sont réalisés à la recherche de malformations associées.

3.1 Echocardiographie trans-thoracique :

Cet examen sera réalisé à la recherche de malformations cardiaques associées.

3.2 Echographie rénale et vésicale :

Elle a été réalisée chez 1 patient dans notre série et a objectivé une hydronéphrose gauche sans obstacle visible.

3.3 Les examens ophtalmologiques :

Un F.O – un PEV– un ERG peuvent être demandés.

Ces examens seront réalisés à la recherche de malformations rétiniennes, ou d'une atrophie optique.

VIII. Traitement :

L'indication opératoire de l'encéphalocèle antérieure doit tenir compte des caractéristiques de la malformation, c'est-à-dire; sa taille, son contenu, sa situation anatomique, ainsi que d'autres éléments tels que l'état général du patient et des anomalies associées.

1. Les buts du traitement :

Les objectifs thérapeutiques doivent viser :

- Réintégrer le contenu de la hernie :

La réintégration n'est envisageable que pour de petites méningo-encéphalocèles lorsque le tissu cérébral hernié paraît fonctionnel et opérées assez précocement. Au contraire, la réintégration de volumineuses méningo-encéphalocèles expose à une hypertension intracrânienne brutale [15].

- Fermer la brèche méningée :

La fermeture des enveloppes méningées doit être la plus étanche possible, consolidée par un paletot aponévrotique, sus-jacent, et suivie par la fermeture cutanée sans tension, sont les meilleures gages de succès [43]. Tout échec en ce domaine expose aux incidents infectieux et aux fistules.

- Fermer la brèche osseuse si possible.

- Corriger les déformations faciales associées :

Ceci concerne ce type d'encéphalocèles antérieures, le plus souvent il s'agit de l'hypertélorisme. Dans ce cas, le pronostic après correction pourra être satisfaisant. Mais il peut aussi s'agir de déformations faciales malformatives associées à l'encéphalocèle, avec un corollaire pronostique lié la qualité tissulaire et à l'aptitude de la croissance de la face après correction. Enfin, parfois le recouvrement cutané lui-même devra faire l'objet d'une intervention

en raison de sa mauvaise qualité. Cette correction se fera en un ou plusieurs temps afin d'obtenir un résultat esthétique satisfaisant.

2. Les méthodes chirurgicales :

La correction neurochirurgicale n'est une urgence néonatale que dans les rares cas où la malformation menace de se rompre [19]. Il est préférable, dans la mesure du possible, de retarder le traitement afin d'éviter une intervention chirurgicale très complexe en période néonatale ou infantile et pour permettre une croissance faciale adéquate.

L'indication du traitement devient formelle en cas d'encéphalocèle symptomatique, c'est-à-dire en cas de détresse respiratoire, de fuite de LCR, de méningite.

Les méthodes chirurgicales diffèrent surtout par leurs voies d'abord, les deux principales étant soit une crâniotomie, soit un abord palatin.

La crâniotomie a pour avantage de permettre une meilleure visibilité afin de déceler et de corriger des structures anatomiques anormales. Elle permet de limiter le risque d'infection par une plastie durale. Les principaux inconvénients sont les risques d'hémorragie intracrânienne ou d'œdème cérébral, de lésion du lobe frontal ou du système olfactif et la possibilité d'épilepsie secondaire [62]. Une des techniques de crâniotomie très utilisée est celle de Tessier [46] qui consiste à corriger en même temps l'hypertélorisme, en rapprochant les deux orbites par l'intermédiaire d'une ostéotomie crânio-faciale et d'une éthmoïdectomie.

Lorsqu'il existe une fente palatine, l'abord chirurgical à travers le palais est privilégié. Dans certains cas, la taille de cette fente peut avoir une incidence sur l'intervention et en limiter les modalités opératoires. Elle permet un abord facile de la hernie et limite le risque d'atteinte des tissus voisins. L'inconvénient est que la reconstruction osseuse est beaucoup plus difficile à réaliser.

S'il existe de manière concomitante à l'encéphalocèle, une hydrocéphalie, il est nécessaire de traiter celle-ci en premier en réalisant une dérivation ventriculo-péritonéale.

En cas de méningite, elle doit être traitée avant toute intervention chirurgicale.

Les progrès les plus récents dans les équipements endoscopiques ont renforcé l'indication du traitement endoscopique pour les encéphalocèles intranasales [41, 53]. Le traitement endoscopique permet d'éviter les incisions du visage et les complications secondaires au traitement par crâniotomie et de raccourcir la durée d'hospitalisation [41, 62, 63, 77]. En outre l'absence d'impact de la chirurgie des sinus en pédiatrie sur la croissance faciale à long terme a été bien documentée dans la littérature [40,41]. Cependant, l'indication du traitement endoscopique peut être limitée dans le cas d'une grande hernie avec en particulier celle qui est associée à une participation d'une artère cérébrale [53, 54]. La chirurgie endoscopique pourrait être le premier choix du mode de traitement si la masse herniée est très petite sans implication de grandes artères cérébrales. En outre lorsque la chirurgie transcrânienne échoue dans la cessation complète de la fuite du LCR, la chirurgie endoscopique pourrait être une option supplémentaire pour sceller le point de fuite du LCR [70,71].

Dans notre série ; 8 patients ont présenté une encéphalocèles naso-éthmoïdale et 6 patients ont présenté une encéphalocèle frontale, 13 patients ont bénéficié d'une résection du tissu cérébral hernié dysgénésique avec une voie d'abord endocrânienne, 1 patient a été opéré par voie exocrânienne et qui a présenté une récurrence avec reprise par voie endocrânienne.

3. Résultats des différentes méthodes :

Tableau V : L'évolution post opératoire immédiate

	Mahapatra 103 cas [46]	Munyi 49 cas [6]	Martinez 35 cas [16]	Benjamin 85 cas [3]	Rifi 34 cas [78]	Notre série
Décès	3			4	1	
Fistule	22	6		5	2	
Crise d'épilepsie	4					
Fièvre		2				
Déhiscence plaie cutanée		1				
Infection de la plaie		1	1			
Œdème facial/front		2				
Nécrose de la peau		1				
Hémorragie		1	4			
Hydrocéphalie	2				1	
Infection du LCR				7		2

Il existe peu de statistiques faisant état de résultats de différentes méthodes (tableau V). Sur une série de 53 patients porteurs d'encéphalocèles [6] ; 4 patients n'ont pas été opérés : dont un est jugé inopérable à cause de la présence de multiples malformations et il est renvoyé chez lui pour les soins palliatifs, un autre patient dont la chirurgie a été retardée à cause de l'infection, un patient a été opéré ailleurs, le 4^{ème} patient est décédé dans les deux jours qui suivent l'insertion d'une dérivation ventriculo-péritonéale.

Selon Pernot [15], qui a fait une étude à propos d'une série de 63 cas : 45 enfants ont été opérés (71,4 %) et 18 (28,6 %) sont décédés avant l'intervention ou ont été récusés.

Les enfants non opérés (18%) :

- 8 sont décédés avant que l'indication opératoire ne soit posée.
- 10 autres cas ont été récusés, qu'il s'agisse de sujets présentant un syndrome

polymalformatif, ou un mauvais état général (syndrome infectieux sévère, malnutrition protéino- calorique). Parmi ces derniers, deux sont décédés à l'hôpital, les autres n'ont pas été suivis en consultation.

Les enfants opérés : ils sont au nombre de 45, parmi eux 8 sont décédés (17 %) et 37 ont quitté le service après une hospitalisation plus ou moins longue (de 5 à 94 jours). Ultérieurement 23 d'entre eux ont été revus au moins une fois en consultation. Il est certain, à ce propos que la qualité du suivi (et donc des conclusions pronostiques) est largement affectée par le manque de précisions quant au devenir à long terme.

De façon globale parmi les 45 sujets opérés on comptait :

- 8 décès,
- 1 mauvais résultat,
- 2 récurrences,
- 7 hydrocéphalies secondaires,
- 14 sujets non revus,
- 13 bons résultats contrôlés lors des consultations ultérieures.

En dernière approximation, seuls les sujets en bon état et suivis peuvent être considérés comme un succès (13 cas sur 45 soit 28,9 % des sujets opérés).

IX. Evolution et pronostic :

Le pronostic vital et fonctionnel des encéphalocèles dépend de plusieurs facteurs [1, 3, 8, 26, 16, 43, 46]. Tout d'abord la présence d'anomalies associées neurologiques ou systémiques, ou la présence d'une hydrocéphalie d'emblée ou d'une microcéphalie, est généralement de mauvais pronostic.

Les malformations antérieures, en l'absence de malformation associée, d'hydrocéphalie

ou de complication infectieuse, sont de bon pronostic tant vital que psychomoteur. Dans ces formes, il y a beaucoup moins d'hydrocéphalie associée et de lésions cérébrales et cérébelleuses associées. Leur volume est moindre et elles sont, de ce fait, moins exposées à la rupture. La réintégration du contenu cérébral est plus aisée. L'atteinte cérébrale correspond à une zone muette et ceci explique le peu de signes neurologiques rencontrés même après exérèse du tissu nerveux hernié.

Si le pronostic vital et fonctionnel des formes antérieures est bon, elles posent par contre un grave problème esthétique (déformation due à la présence de la malformation, hypertélorisme et distorsion des rapports entre face et front). D'où l'importance des techniques de reconstruction.

Le pronostic d'une méningo-encéphalocèle dépend également de son contenu, la méningocèle est de pronostic nettement favorable que l'encéphalocèle. Selon Pernot [15], les méningocèles de petite taille (diamètre inférieur à 5 cm) semblent être favorables (10 sujets opérés, 10 survivants), les méningo-encéphalocèles de grand volume paraissent au contraire de mauvais pronostic: tous les enfants décédés précocement en postopératoire présentaient une malformation dont le diamètre était compris entre 10 et 20 cm.

Il est très difficile d'apprécier l'évolution à long terme car il y a peu d'observations où le patient est suivi pendant un temps assez long. Cependant une étude faite sur 34 cas de méningo-encéphalocèles antérieures et après un recul de 70 mois, les résultats esthétiques sont excellents dans 22 cas, bons dans six cas et moyens à médiocres dans cinq cas en se basant sur la disparition de la tuméfaction cranio-faciale, la correction de l'hypertélorisme et en se basant sur la classification morphologique de J. Marchac et D. Renier des craniosténoses in [78].

Dans notre série :

- . 2 patients ont présenté une méningite en post opératoire avec bonne évolution sous antibiothérapie probabiliste à large spectre.
- . Tous les patients ont été perdus de vue et on n'a pas pu suivre l'évolution au long cours.

*Etat actuel des
recherches et
perspectives
d'avenirs*

I. Diagnostic prénatal :

On dispose à présent de différentes méthodes de dépistage des encéphalocèles. Ce sont :

1. Echographie :

L'échographie materno-fœtale est le moyen le plus sûr d'effectuer un dépistage de cette malformation. Le diagnostic peut être facilement établi par les ultrasons 2 Dimensions lorsque le défaut est grand. Cependant, le diagnostic de petits défauts, pourrait être difficile et exiger l'utilisation des ultrasons 3 Dimensions pour un diagnostic définitif en repérant l'emplacement exact du défaut et en utilisant le mode multiplanaire [71, 73, 79, 80]. La découverte se fera soit sur signes d'appel, soit par diagnostic de la malformation, soit enfin parce qu'il existe un antécédent.

1.1 les signes d'appel :

Les signes fœtaux : RCIU, polymalformations, hydrocéphalie, anomalies rénales,

Les signes amniotiques : hydramnios, oligoamnios.

Les signes maternels : taux anormalement élevé de l'AFP maternelle sérique.

1.2 le diagnostic :

La tête fœtale est bien visible autour du 14-16 semaines d'aménorrhée et de ce fait, l'encéphalocèle peut être identifiée sans difficultés lors de l'échographie du premier trimestre de grossesse [74, 81]. La seconde échographie est effectuée au milieu du deuxième trimestre et c'est donc celle-là qui sera la plus soignée sur le plan morphologique. Trop souvent le diagnostic est méconnu et sera alors fait au troisième trimestre, soit sur signe d'appel, soit sur malformation évidente.

Le diagnostic repose sur deux éléments directs :

- . une masse kystique purement liquidienne (méningocèle) ou une masse hétérogène avec une proportion variable de tissu cérébrale (encéphalocèle ou méningo- encéphalocèle).
- . un défaut du pourtour de la voûte crânienne.

Il faut également tenir compte du diamètre bipariétal qui peut avoir des dimensions pathologique [17, 19].

- . microcéphalie par hernie de l'encéphale dans le sac.
- . macrocéphalie secondaire à une hydrocéphalie associée.

Et il faut effectuer une étude morphologique détaillée du fœtus à la recherche d'autres anomalies (spina-bifida, malformations faciales, squelettiques, rénales, polydactylie...) pouvant entrer dans le cadre d'une anomalie génétique telle que le syndrome de MECKEL.

Le risque de faux négatifs concerne les petites lésions (inférieures à 1 cm).

Le diagnostic différentiel échographique se fait essentiellement avec les hygromas kystiques de la région cervico-occipitale, les tératomes cervicaux ou buccopharyngés, les hémangiomes, les kystes branchiaux et les neuroblastomes.

2. Le dosage de l'AFP sérique maternelle (AFPSM) :

Cette protéine est présente dans les tissus fœtaux pendant leur développement, et dans le liquide amniotique tant que le tube neural et la paroi abdominale antérieure ne sont pas fermés. Si l'un de ces mécanismes ne s'effectue pas normalement, l'AFP persiste à concentration élevée dans le liquide amniotique, et diffuse dans le sang maternel.

C'est une méthode de dépistage ou de confirmation diagnostic.

2.5 Modalités :

Le prélèvement se fait sur papier et étudié par radio-immunologie. Il est possible alors de déterminer des zones à risques (en général le critère retenu est de 2 parfois 2.5 fois la valeur moyenne selon le terme). Un tel résultat ne peut donc être rendu brut, il doit s'il est pathologique, s'accompagner d'une démarche diagnostique et génétique.

2.6 Résultats :

Dans le sérum maternel, l'AFP augmente de la 14^{ème} à la 30^{ème} semaine d'aménorrhée puis décroît jusqu'à la fin de la grossesse [54, 58]. Le dépistage anténatal systématique par dosage de l'AFP sérique entre 15 et 17 SA pourrait permettre d'améliorer le diagnostic anténatal de ces anomalies. L'AFPSM serait élevée dans 23 % des cas.

Il existe des faux positifs : une élévation du taux d'AFPSM a été retrouvée en cas de mort fœtale, de grossesses gémellaires, de jumeau évanescent, de métrorragies [57, 62].

Le taux d'AFPSM étant dans un rapport de 1 sur 200 avec le taux d'AFP amniotique [16, 18], il sera donc élevé dans les mêmes affections (omphalocèle, syndrome néphrotique congénital, maladie polykystique, atrésie œsophagienne et duodénale, hydrocéphalie, syndrome de TURNER) [17, 19, 57, 62].

Il y a aussi de nombreux faux négatifs (lorsque la lésion du tube neural est fermée), c'est le cas de certaines encéphalocèles.

En cas de découverte d'un taux d'AFPSM élevé entre 15 et 17 SA, il faut répéter le prélèvement après 15 jours, si les deux résultats sont élevés on pratique une échographie qui peut mettre en évidence une grossesse multiple, une sous-estimation de l'âge gestationnel, une malformation ou une mort fœtale. Sinon il faut réaliser un dosage de l'AFP amniotique. Un taux pathologique doit faire rechercher une malformation fœtale par tous les moyens (caryotype, ACHE, nouvelle échographie).

3. Le dosage amniotique :

On peut être amené à proposer une ponction amniotique (ou amniocentèse) (entre la 14^{ème} et 16^{ème} SA) :

- soit pour antécédent de DFTN.
- soit devant une AFPSM élevé.
- soit devant un signe d'appel.
- soit parce que la ponction amniotique est réalisée pour une autre raison (âge maternel, translocation...).

L'AFP amniotique et l'acétylcholinestérase (ACA) peuvent être dosées.

3.1 Le dosage de l'AFP :

Il faut noter que l'AFP amniotique qu'en dehors des causes déjà citées pour l'AFPSM pouvant entraîner des faux positifs, une autre est la contamination du liquide amniotique par du sang fœtal [17].

3.2 Le dosage de l'acétylcholinestérase (ACHE) :

L'ACHE sécrétée par les cellules du SNC au niveau de leurs synapses, elle se trouve dans le LCR du fœtus et passe dans le liquide amniotique en cas de lésions ouvertes du tube neural.

Les malformations ouvertes de la gouttière neurale s'accompagnent de la présence d'une ACHE spécifique dans le liquide amniotique. L'étude électrophorétique de l'ACHE révèle en cas de défaut de fermeture du tube neural, la présence de deux bandes : une bande de migration lente de cholinestérase non spécifique qui existe dans tous les liquides amniotiques, une deuxième bande plus rapide correspondant à l'ACHE spécifique du LCR [17, 19].

4. L'IRM fœtale :

Cette imagerie, est orientée et décidée suite à une exploration échographique anténatale anormale, douteuse, voir difficile ou lorsque la visibilité fœtale est mauvaise (obésité maternelle, oligoamnios, la position du fœtus....) [75, 82].

4.1 Technique :

Il est recommandé de ne pas pratiquer d'IRM pendant le premier trimestre de la grossesse, période d'organogénèse. Aucun produit de contraste n'est injecté car le gadolinium traverse la barrière placentaire [60].

L'option d'administrer un sédatif à la mère pour diminuer les mouvements fœtaux est discutable et varie d'une équipe à l'autre [60, 65].

L'amélioration considérable des machines IRM permettent actuellement une exploration du cerveau fœtal de grande qualité : confort maternel satisfaisant, temps d'examen court, antennes adaptées, séquences en pondération T1 et T2 n'excédant pas 15 secondes, développement de nouvelles séquences, exploration complète du contenu intracrânien par des coupes de 3 mm axiales transverses, sagittales et coronales.

4.2 Résultats :

L'IRM est un complément idéal de l'échographie anténatale, elle apporte des renseignements morphologiques irremplaçables et inégalés sur la filière ventriculaire, le parenchyme cérébral et sa relation avec les structures vasculaires, l'atmosphère liquidienne péricérébrale et la fosse postérieure [73, 79].

L'IRM en complément de l'échographie permet de différencier une encéphalocèle avec du tissu cérébral hernié et malformé (pronostic sombre) d'une méningocèle simple. Le dosage de l'AFP est normal dans ces anomalies avec un recouvrement complet de peau. L'IRM différencie beaucoup mieux que l'échographie la nature du sac herniaire, les espaces sous arachnoïdiens et

la continuité avec les structures cérébrales [60, 65].

Cependant, quels que soient les résultats prometteurs, il est essentiel de comprendre que cette méthode d'imagerie reste actuellement en cours d'évolution : les erreurs existent, la sémiologie est à développer et la prudence est de mise, la responsabilité grandissante du radiopédiatre est une évidence en sachant que chaque décision sur l'avenir fœtal doit s'intégrer dans un cadre multidisciplinaire.

II. Mesures préventives :

L'acide folique pris en période préconceptionnelle à une efficacité démontrée dans la prévention des anomalies de fermeture du tube neural, sans risque objectivé [76, 83].

La prévention primaire par une dose de 0.4 mg d'acide folique [61], prise en périconceptionnel, protégeait les patientes sans ATCD d'AFTN, d'autres auteurs parlent d'une prévention par une dose de 0.8 mg d'acide folique inclus dans un complexe vitaminique [8, 10, 21, 23, 61, 66].

Concernant la prévention des récives, il est recommandé de prendre 4 mg par jour d'acide folique, et cela durant le mois précédant la conception puis durant les deux à trois premiers mois de la grossesse [8, 10]. Le seul apport alimentaire ne permet pas d'atteindre la dose d'acide folique.

Les femmes sous traitement antiépileptique et qui désirent avoir des enfants doivent bénéficier d'une supplémentation en acide folique, la supplémentation doit être poursuivie pendant toute la grossesse pour permettre le maintien d'un taux normal des folates sériques et érythrocytaires particulièrement pendant la période d'organogénèse du premier trimestre. La dose proposée varie en fonction des auteurs [21, 23].

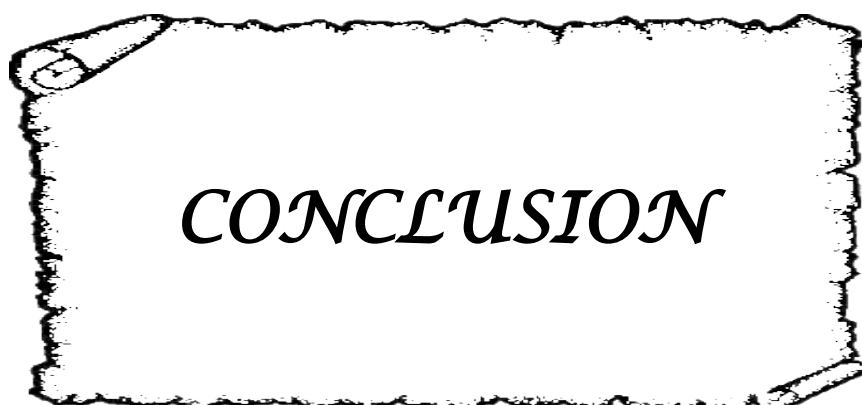
Dans notre région, ce traitement préventif n'est pas systématiquement administré aux femmes enceintes.

III. Perspectives d'avenir :

Certains auteurs sont entrain d'essayer d'agir sur cette malformation au stade fœtal. Cette intervention in utéro reste au stade de l'expérimentation.

Dans le domaine de la prévention : le diagnostic pré-implantatoire et le dépistage préconceptionnel, mais ils sont toujours au stade de recherche et de développement. Le diagnostic pré-implantatoire consiste en l'analyse d'une cellule prélevée d'un œuf fécondé qui se trouve par exemple au stade de 8 cellules. Le dépistage préconceptionnel implique la recherche d'anomalies au niveau des gamètes et de façon plus spécifique au niveau de l'ovule.

L'idéal est de déployer le maximum d'effort dans le domaine de l'étiopathogénie dans l'espérance de découvrir la clé d'une meilleure prévention de ces anomalies du tube neural.



L'encéphalocèle antérieure est une hernie d'une partie du cerveau et /ou des méninges à travers d'un défaut osseux crânien congénital.

Notre étude rétrospective a porté sur 14 observations d'encéphalocèles antérieures colligées dans le service de neurochirurgie au CHU Mohammed VI Marrakech, durant une période de 4 ans de janvier 2011 à décembre 2014. De cette étude, il en ressort les éléments suivants :

Les encéphalocèles antérieures rentrent dans le cadre général des anomalies de fermeture du tube neural.

L'étiologie des encéphalocèles antérieures est hétérogène, multifactorielle incluant des facteurs génétiques et des facteurs d'environnement.

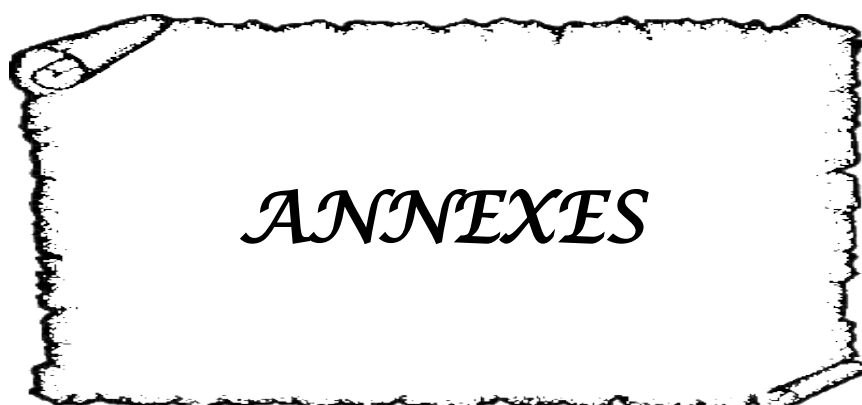
Le diagnostic positif des encéphalocèles antérieures pose un problème diagnostique, il peut être fait de manière très précoce en période néonatale lorsqu'il existe certains signes orientant vers cette pathologie notamment une masse médiane siégeant sur le segment céphalique antérieur ou bien d'anomalies faciales ; plus tardivement dans des formes associées à une obstruction nasale et des difficultés respiratoires.

Toutes les techniques d'imagerie peuvent concourir en pratique au diagnostic des encéphalocèles antérieures.

Le seul traitement est chirurgical qui consiste le plus souvent à la cure de la malformation avec comblement du défaut osseux, aussi une dérivation d'une hydrocéphalie si elle est présente et le traitement des malformations associées.

Le diagnostic anténatal se base essentiellement sur l'échographie.

La méconnaissance exacte des facteurs qui produisent cette anomalie ne permet pas d'en assurer la prévention primaire. Cependant, l'importance d'une nutrition équilibrée, d'une proscription des médicaments à action tératogène chez les femmes enceintes est à souligner.



I. Fiche d'exploitation :

Royaume du Maroc
Université Cadi Ayad
Faculté de médecine et de pharmacie de Marrakech

Service de neurochirurgie

Fiche d'exploitation Sur Les encéphalocèles antérieures, (Expérience du service de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech)

OBSERVATION N°

A. IDENTITE :

- Age :
- Sexe :
- Ville natale :
- Consanguinité des parents :
- Niveau socio-économique des parents :
- Suivi de la grossesse et diagnostic anténatal :
- ATCD : Médicaux :
- Chirurgicaux :
- Malformatifs :
- Age de découverte :
- N° d'entrée :

B. CLINIQUE

- Examen général :
- Examen neurologique :
- Signes oculaires :
- Description de la malformation
 - Siège :
 - Aspect :
 - Volume :
 - Consistance :
 - Etat de la peau en regard :
 - Rapport avec les yeux, le nez :
 - Malformations associées :

C. PARACLINIQUE

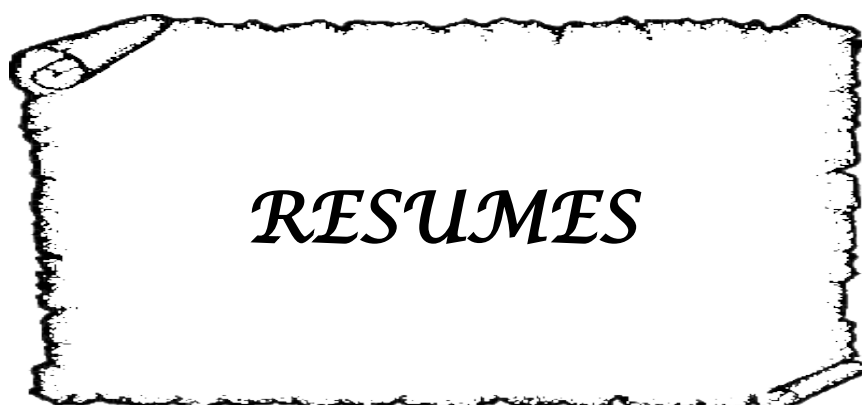
- ETF :
- IRM cérébrale :
- TDM cérébrale :
- Biologie :
- Bilan malformatif : + Radiographie thoracique:.....
 - + Echographie abdominale :
 - + Echocoeur :
 - + Radiographie du bassin :

D. TRAITEMENT

- Cure de la malformation : +Nombre d'interventions :.....
 - +Voie d'abord :
 - +Geste :
 - +Temps ORL :
 - +Temps ophtalmologique :
- Cure de malformations associées :

E. EVOLUTION

- Immédiate :
- Moyen et long terme :



RESUME

L'encéphalocèle anétérieure est une anomalie congénitale rare caractérisée par une malformation du système nerveux centrale qui consiste a une hernie du cerveau à travers un défaut osseux du crane.

Nous rapportons les observations de 14 cas d'encéphalocèles antérieures dans notre étude au service de neurochirurgie au niveau du CHU Mohammed VI de Marrakech pendant une durée de 4 ans de janvier 2011 à décembre 2014.

La localisation nasoethmoidale était la plus fréquente (57 %) suivie par la localisation frontale (43 %). Toutes les malformations étaient diagnostiquées au scanner. Tous les cas ont bénéficié d'un traitement chirurgical avec résection de l'encéphale dysgénésique non fonctionnel et la fermeture des défaut osseux et dure mérien, avec une évolution favorable dans la plupart des cas (deux cas de méningite ont été notés avec bonne évolution sous antibiothérapie).

Les encéphalocèles antérieures sont liées à une anomalie de la fermeture du tube neural. Elles se manifestent généralement tôt à la naissance par un tableau radioclinique très évocateur. Le traitement chirurgical permet habituellement une guérison définitive.

Malgré tous les progrès, le taux de mortalité et de morbidité reste élevé. A long terme c'est le développement psychomoteur qui est mis en jeu.

SUMMARY

The encéphalocèle anterior is a rare congenital anomaly characterized by a malformation of the central nervous system which consists of a brain herniation through a skull bone defect.

We report 14 cases of encéphalocèles anterior in our study in Neurosurgery department of university hospital Mohammed VI in Marrakesh for a period of 4 years from January 2011 to December 2014.

The nasoethmoidale location was the most frequent (57 %) followed by the front location (43 %). All malformations were diagnosed on computed tomography. All cases were treated with surgical resection of the dysgénésis brain and closure of the bone defect and the mother takes, with a good evolution in most cases (two cases of meningitis were noted with good evolution under antibiotic).

The encephalocele anterior is related to an abnormality of the neurale tube closure. They generally occur early in the birth by an suggestive array radio clinical. The surgical treatment usually allows a permanent cure.

Despite all the progress, the rate of mortality and morbidity remains high. A long-term prognosis is especially psychomotor is at stake.

ملخص

إن القيلة الدماغية الأمامية هي شذوذ خلقي نادر يتميز بتشوّه في الجهاز العصبي المركزي وهو يتكون من فتق في الدماغ من خلال ضعف في عظم الجمجمة. من خلال دراستنا نصف ملاحظات 14 حالة من القيلة الدماغية الأمامية التي كشفت في قسم جراحة الأعصاب في المركز الإستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش لمدة 4 سنوات، من يناير 2011 إلى دجنبر 2014.

كان الموقع الأنفية الغربالية الأكثر شيوعا (57%) يليه موقع الجبهة (43%) وقد تم تشخيص جميع التشوهات بالماسح الضوئي. في جميع الحالات تم الإستئصال الجراحي للدماغ الغير العملي وإغلاق الضعف العظمي والجافية، مع ملاحظة تطور إيجابي في معظم الحالات (سجلت حالتان لإلتهاب السحايا مع تطور جيد بإستعمال المضادات الحيوية). إن القيلة الدماغية الأمامية لها علاقة بخلل في إغلاق الأنبوب العصبي وهي عادة ما تكتشف في وقت مبكر جدا عند الولادة أمام أعراض سريرية وإشعاعية محددة لها. إن الجراحة عادة ما تسمح بشفاء دائم. على الرغم من كل التقدم، فإن معدل الوفيات و الإعتلال لا يزال مرتفعا، على المدى الطويل، قد لا يتم التطور الحركي على شكل جيد.

BIBLIOGRAPHIE

1. **Sanoussi S, Chaibou MS, Bawa M, Kelani A, Rabiou MS.**
Encéphalocèle occipitale : aspects épidémiologiques, et thérapeutiques : à propos de 161 cas opérés en 9 ans à l'hôpital de Niamey.
African Journal of Neurological Sciences 2009 Vol. 28, N°1.
2. **Siala GS, Masmoudi A, Mahjoubi S, Neji K, Channoufi MB, Jebnoun S, et al.**
L'encéphalocèle: a propos de 26 cas répertoriés au centre de maternité et de néonatalogie de la Rabta Tunis.
La Tunisie Médicale – 2001; Vol.79, n° 01 : 51–53.
3. **BenjaminWYLo, Kulkarni AV, Rutka JT, Jea A, Drake JM, Pasculli ML, et al.**
Clinical predictors of developmental outcome in patients with Cephaloceles.
J Neurosurg Pediatrics 2008; 2: 254–257.
4. **Andrew J Copp, Philip Stanier, Nicholas DE Greene**
Neural tube defects: recent advances, unsolved questions, and controversies
The Lancet Neurology, Volume 12, Issue 8, August 2013, Pages 799–810
5. **Arvind S, Sunita O, Mahajan JK.**
Gangrene of an occipital encephalocele.
Indian Journal of Pediatrics, May, 2005; Volume 72.
6. **Munyi N, Poenaru D, Bransford R, Albright L.**
Encephalocele – a single institution African experience.
East African Medical Journal 2 February 2009; Vol. 86 N°04: 63–65.
7. **Neural tube defects: recent advances, unsolved questions, and controversies**
The Lancet Neurology,
Volume 12, Issue 8, August 2013, Pages 799–810 Andrew J Copp, Philip Stanier, Nicholas DE Greene
8. **Rojas L, Melvin JJ, Faerber EN, Valencia I.**
Anterior encephalocele associated with subependymal nodular heterotopia, cortical displasia and epilepsy: case report and review of literatura.
European Journal of Paediatric Neurology (2006); 10: 227–229.
9. **Dadmehr M, Nejat F, El Khashab M, Ansari S, Baradaran N, Ertiaei A, Bateni F.**
Risk factors associated with occipital encephalocele: a case–control study.
J Neurosurg Pediatrics 2009; 3: 534–537.

10. **Aubard Y, Piver P, Chinchilla AM, Baudet JH.**
Folates et tube neural.
J Gynecol Obstet Biol Reprod 1997 ; 26 : 576–584.
11. **Langman J.**
Embryologie médical.
12. **Moutard ML, Blanco CF.**
Pathologie neurologique malformative foetale.
EMC-Pédiatrie (2004) ; 1 :210–231.
13. **Parzy D.**
Guide pratique de la pathologie crânio-encéphalique.
2e ed. Montpellier : Sauramps médical ; 2006.
14. **Embryologie humaine.**
Http : //cvirtuel.cochin.univ-paris 5.fr/Embryologie/Animentre/Animentre.Html.
15. **Pernot P, Gueye M, Massoni F, Ducolombier A.**
Les céphalocèles. Résultats thérapeutiques à propos d'une série de 63 cas.
Médecine et armées, 1986, Vol 14, N°7 : 559–563.
16. **Martinez-Lage JF, Poza M, Sola J, Soler CL, Montalvo CG, Domingo R, et al.**
The child with a céphalocèle: etiology, neuroimaging, and outcome.
Child's NervSyst (1996) 12: 540–550.
17. **Ahmad FU, Mahapatra AK.**
Neural tube defects at separate sites:
further evidence in support of multi-site closure of the neural tube in humansurgical
Neurology (2009); 71: 353–356.
18. **Etus V, Ilbay K, Akansel G, Ceylan S, Ceylan S.**
Double myelomeningocele in a neonate: case report and review of the literature.
Clinical Neurology and Neurosurgery (2006); 108: 595–600.
19. **Narcisse P**
Les encéphalocèles et les méningocèles occipitales en Bretagne : étude génétique et épidémiologique.
Thèse Méd, université de Rennes ; 1987 ; n°162.

20. **[http:// www.embryology.ch](http://www.embryology.ch)**
21. **Rouvière H.**
Anatomie descriptive, topographique et fonctionnelle : tête et cou (tome 1).
11e ed. Paris : Masson ET Cie ; 1974 ; n°162.
22. **Lahlaïdi A, ElAyoubi S, Guerrier Y, Alj AS.**
Anatomie topographique : tête, cou et organes des sens.
1e ed. Rabat: IbnSina 1986.
23. **Weber M, Dib M.**
Acide folique et prévention des anomalies de fermeture du tube neural chez la femme épileptique traitée.
Rev Neurol (Paris) 2003 ; 159 : 2,165–170.
24. **Fortin A, Rajguru M, Madelenat P, Caputo DM.**
Pronostic neurologique des enfants issus de grossesse gémellaire.
Gynécologie Obstétrique et Fertilité (2005) ; 33 : 563–569.
25. **Czech T., Reinprecht A., MatulaCh, Svoboda H, Vorkapic P.**
Cephaloceles–experience with 42 patients.
Acta Neurochir (Wien) (1995) 134: 125–129.
26. **WaliaB, Bhargava BP, Sandhu K.**
Giant occipital encéphalocèle.
MJAFI, 2005 ;Vol 61, N°3.
27. **Djientcheu VP, Njamnshi AK, Wonkam A, Njiki J, GUEMSE M, Mbu R, e al.**
Management of neural tube defects in a sub-Saharan African country: the situation in Yaounde, Cameroon.
Journal of Neurological Sciences (2008); 275: 29–32.
28. **Zhao X, Chi L, Zhao Y, Chi Z.**
A five-generation family with occipital encephalocele.
Clinical Neurology and Neurosurgery (2007); 109: 81–84.
29. **Chen CP.**
Chromosomal abnormalities associated with neural tube defects (I): full aneuploidy. Taiwan J Obstet Gynecol.
Decembre 2007. Vol 46. N°4.

30. **Chen CP.**
Chromosomal abnormalities associated with neural tube defects (II): partial aneuploidy.
Taiwan J Obstet Gynecol. Decembre 2007. Vol 46. N°4.
31. **Jowi JO.**
Encephalocele. East African Medical Journal.
February 2009.
32. **Chen CP.**
Syndromes, disorders and maternal risk factors associated with neural tube defects (II).
Taiwan J Obstet Gynecol. March 2008. Vol 47. N°1.
33. **Kam L, Dao F, Diallo O, Yonaba C, Ayereoue J, Bouda C, et al.**
Agénésie du corps calleux révélée par une encéphalocèle.
Journal de pédiatrie et de puériculture (2007) ; 20 : 74-77.
34. **Luben TJ, Messer LC, Mendola P, Carozza SE, Horel SA, Langlois PH.**
Urban-rural residence and the occurrence of neural tube defects in Texas, 1999-2003.
Health & Place (2009) ; 15 863-869.
35. **Schmidt RJ, Romitti PA, Burns TL, Browne ML, Druschel CM, Olney RS.**
Maternal caffeine consumption and risk of neural tube defects.
Birth Defects Research (Part A) (2009); 85: 879-889.
36. **Chen CP.**
Syndromes, disorders and risk factors associated with neural tube defects (VII).
Taiwan J Obstet Gynecol. Septembre 2008. Vol 47. N°3.
37. **Chiboubi S**
L'encephalocele fronto-ethmoïdale (à propos de 9 cas).
Thèse Méd, faculté de medecine et de pharmacie de Casablanca ; 2004 ; n°14.
38. **Bahadoran PH, Lacour JPH, Ortonne JP.**
Le syndrome des brides amniotiques. Ann.
Dermatol. Venereol., 1997, 124: 416-420.
39. **Broekman MLD, Hoving EW, Kho KH, Speleman L, Han KS, Hanlo PW.**
Nasal encephalocele in a child with Beckwith-Wiedemann syndrome.
J Neurosurg Pediatrics 2008;1: 485-487.

40. **Castelnuovo P, Bignami M, Pistochini A, Battaglia P, Locatelli D, Dallan I.**
Endoscopic endonasal management of encephaloceles in children: An eight-year experience.
International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology (2009); 73: 1132–1136.
41. **Kanowitz ST, Bernstein JM.**
Pediatric meningoencephaloceles and nasal obstruction: a case for endoscopic repair.
International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology (2006);70: 2087–2092.
42. **Rahmaoui A.**
Les encéphalocèles (étude retrospective de 31 cas).
Thèse Méd ; faculté de médecine et de pharmacie de Casablanca ; 1991 ; n°14.
43. **Momar BA, Hossini A, Diallo O, Thiami AB, Ndoeye Y, SakhoY, Badiane SB.**
Les céphalocèles occipitales : à propos de 16 cas.
Mali Médical 2007 TXXII ; N° 2.
44. **Bui CJ, Turbbs RS, Shannon CN, Satchivi LA, Wellons JC, Blount JP, Oakes WJ.**
Institutional experience with cranial vault encephaloceles.
J Neurosurg (1 Suppl Pediatrics) 2007;107: 22–25.
45. **Nager G.**
Céphalocèles.
Laryngoscope 1987; 97: 77–84.
46. **Mahapatra AK, Agrawal D.**
Anterior encephaloceles: a series of 103 cases over 32 years.
Journal of Neuroscience (2006); 13:536–539.
47. **Chen CP.**
MECKEL syndrome: genetics, perinatal, finding, and differential diagnosis.
Taiwanese J Obstet Gynecol. March 2007. Vol 46. N°1.
48. **Chen CP.**
Syndromes, disorders and risk factors associated with neural tube defects (V).
Taiwan J ObstetGynecol. Septembre 2008. Vol 47. N°3.
49. **Hasegawa T, Sugeno N, Shiga Y, Takeda A, Karibe H, Tominaga T, Itoyama Y.**
Transethmoidal intranasal meningoencephalocele in an adult with recurrent meningitis.
Journal of Clinical Neuroscience (2005) 12(6).

50. **Kaptain GJ, Vincent DA, Sheehan JP, Laws ER.**
Clival encephalocele.
J Neurosurg 2000 ;Vol93: 513.
51. **Rocío Sánchez, Elena Gómez, Mercedes Martín, Miguel Burgueño**
Obstrucción nasal neonatal: encefalocele basal
Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial, Volume 34, Issue 3, July–September 2012, Pages 133–135
52. **Khwaja OS, Robson CD, McManus ML, Urion DK.**
Basilar meningitis associated with ethmoid and sphenoid cephaloceles.
Pediatr Neurol 2005; 33: 57–60.
53. **Nishizawa S, Ohta S, Yamaguchi M.**
Encephalocele in the ethmoid sinus presenting as a massive intracerebral hemorrhage after a “polypectomy”: a case report.
American Journal of Otolaryngology–Head and Neck Medicine and Surgery 26 (2005) 67–70.
54. **R. Vidya Bhushan, C.B. Pratibha, A.M. Balasubramanya, R. Nandakumar, Rose Reynold**
Endoscopic management of nasal encephalocele in a 4-month-old baby
International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology Extra, Volume 9, Issue 2, March 2014, Pages 67–69
55. **Petrick MG, Kwong PC.**
Anterior encephalocele with subcutaneous right facial nodule.
J Am Acad Dermatol august 2004.
56. **Kim JH, Cho JM, Jung JM, Park ES, Seo JH, Lim JY, et al.**
Two cases of congenital atretic encephalocele misdiagnosed as dermoid cyst.
Korean Journal of Pediatrics 2006 Vol 49 N°9.
57. **Raghu SR, Shubha AM, Das K.**
Mature occipital teratoma in a neonate.
International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology Extra (2009).
58. **Heffner DK.**
Brain in the middle ear or nasal cavity: heterotopia or encephalocele.
Annals of Diagnostic Pathology, (august), 2004; Vol 8, N°4: pp 252–257.

59. **Antonelli V, Cremonini AM, Campobassi A, Pascarella R, Zofrea G, Servadei F.**
Traumatic encephalocele related to orbital roof fractures: report of six cases and literature review.
Surg Neurol; 2002; 57: 117–25.
60. **A. Messaoud, H. El Mhabrech, A. Zrig, S. Yahyaoui, A. Ben Salem, R. Brahem, A. Kraiem, C.H. Hafsa**
Le tube neural fœtal : du normal au pathologique
Journal of Neuroradiology, Volume 41, Issue 1, March 2014, Page 38
61. **Connor S.E.J.**
Imaging of skull–base cephaloceles and cerebrospinal fluid leaks.
Clinical Radiology 65 (2010) 832–841.
62. **Woodworth B, Schlosser RJ.**
Endoscopic repair of a congenital intranasal encephalocele in a 23 months old infant.
International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology (2005) 69, 1007–1009.
63. **Hamlin K, Kubba H.**
Endoscopic excision of a nasal meningoencephalocele in an infant.
International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology Extra (2007) 2, 92–94.
64. **Poloce F, Gaudin CB.**
Marqueurs sériques maternels d'anomalies foetales (trisomie, anomalies chromosomiques, spina bifida,...).
Revue Francophone des Laboratoires – Avril 2010 – N°421.
65. **Hanquinet S, Anooshiravani M.**
Techniques et indications de L'IRM du cerveau foetal.
Imagerie de la femme 2008 ; 18 : 157–164.
66. **Khoshnood B, Blondel B.**
Prévention des anomalies de fermeture du tube neural.
J Gynecol Obstet Biol Reprod 2005; 34: 735–737.
67. **Kanya S, Charan M, Nond R, Chopiew T, Pichit S, Sumarlee S, Vorasuk S.**
Risk factors associated with the occurrence of frontoethmoidal encephalomeningocele.
European journal of pediatric neurology 12 (2008) 102–107.

68. **Espérance broalet M.Y, N'dri Oka D, kakou M, Bourgi H, Ba Zeze V.**
Les méningo-encéphalocèles en milieu ivoirien.
Société de neurochirurgie de langue française. Réunion annuelle de Paris (27-30 novembre 2011)| Neurochirurgie. 2011;57:1-16.
69. **Debraj M, Shaan MR, Kofi DOB, Alfredo QO, Hinojosa MD.**
Giant encephalocele.
British Journal of Neurosurgery, April 2010; 24(2): 219-220.
70. **Bradford A, Woodworth MD, William EB, Rodney JS.**
Nasal cerebrospinal fluid leaks and encephaloceles.
Operative Techniques in Otolaryngology (2006) 17, 111-116.
71. **K. Bouaita, T. Selmane, O. Ioualalen**
L'endoscopie dans la chirurgie des méningo-encéphalocèles fronto-ethmoïdales
Neurochirurgie, Volume 60, Issue 6, December 2014, Page 354
72. **Richard WB, Adam PS, David R, Andres K.**
Occult Middle Fossa Encephaloceles in Patients with Temporal Lobe Epilepsy.
WORLD NEUROSURGERY 73 [5]: 541-546, MAY 2010.
73. **Carsin NB, Ferré JC, Rohou T, Pasnicu A, Biraben A, Pasqualini E, Gauvrit JY.**
Encéphalocèle, une cause rare d'épilepsie.
Neurochirurgie 2005. 18. 1547-1549.
74. **Meng-Fai K, Huei-Shyong W, Ming-Ting C.**
Sincipital encephalocele mismanaged as a facial hemangioma.
PEDIATRIC NEUROLOGY. 2002 ; Vol. 26 No. 5 :408-410.
75. **Bacha M, Golli M, Hafsa C, Kriaa S, Jallali MA, Rachdi H, Abdelhadi N, Gannouni A.**
Formation polypoïde intranasale.
Archives de pédiatrie 13 (2006) 479-480.
76. **Duhem TV, Duhem R, Mora AR, Allaoui M, Assaker R.**
Encéphalocèle intra-orbitaire post traumatique chez un adulte : à propos d'un cas.
Neurochirurgie 54 (2008) 28-31.
77. **El-Banhawy OA, Halaka AN.**
Endoscopic endonasal excision of congenital midline meningoencephalocele in a 5-month infant.
International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology Extra (2009) 4, 66-71.

78. **Rifi L, El Moudan A, Quenum K, Derraz S, El Ouahabi A, El Khamlichi A.**
Prise en charge des méningo-encéphalocèles antérieures. A propos de 34 cas.
Société de neurochirurgie de langue française. Réunion annuelle de Paris (25-28 novembre 2007). Neurochirurgie 53 (2007) 414-434.
79. **Waldo S, Renato X, Amy EW, Francisco S, Pilar MT.**
Fetal magnetic resonance imaging and three-dimensional ultrasound in clinical practice: Applications in prenatal diagnosis.
Best Practice & Research Clinical Obstetrics and Gynaecology 26 (2012) 593-624
80. **Sing-Ling Liao, Pei-Yin Tsai, Yueh-Chin Cheng, Chiung-Hsin Chang, Huei-Chen Ko, Fong-Ming Chang**
Prenatal Diagnosis of Fetal Encephalocele Using Three-dimensional Ultrasound
Journal of Medical Ultrasound, Volume 20, Issue 3, September 2012, Pages 150-154
81. **Borowski D, Wegrzyn P, Bartkowiak R.**
First trimester diagnosis of encephalocele, report of two cases and review of the literature.
Ginekol Pol 2011;82:700-704.
82. **Behairy NH, Talaat S, Saleem SN, Maged A.**
Magnetic resonance imaging in fetal anomalies: What does it add to 3D and 4D US?
European Journal of Radiology 74 (2010) 250-255.
83. **Amarin ZO, Obeidat AZ.**
Effect of folic acid fortification on the incidence of neural tube defects.
Paediatric and Perinatal Epidemiology, 2010; 24, 349-351.
84. **L.Sentilhes, E.Verspyck, S.Patrier, D.Eurin, J.Lechevallier, L.Marpeau**
Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction
Vol 32, N° 8-C1 - décembre 2003

قسم الطبيب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف والأحوال
بإذلاً وسعي في استنقاذها من الهلاك والمرض
والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.
وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، بإذلاً رعايتي الطبية للقريب
والبعيد، للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، أسخره لنفع الإنسان .. لا لأذاه.
وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرني، وأكون أخاً لكل زميل في المهنة
الطبية

مُتعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلايتي، نقيّة مما يشينها
تجاه الله ورسوله والمؤمنين.

و الله على ما أقول شهيد

**القبلة الدماغية الأمامية :
تجربة مصلحة جراحة الأعصاب
المركز الإستشفائي الجامعي محمد السادس مراكش.**

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 23 / 03 / 2016

من طرف

السيد بدر عبداللوي

المزداد في 07 يوليوز 1991 ببني ملال

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية :

طفل - القبلة الدماغية - الأمامية - تصوير - جراحة

اللجنة

الرئيس

المشرف

الحكام {

السيد س. أيت بن علي
أستاذ في جراحة الأعصاب

السيد ح. غنان
أستاذ في جراحة الأعصاب

السيد خ. أعينية
أستاذ مبرز في جراحة الأعصاب

السيد م. بوالروس
أستاذ مبرز في طب الأطفال